FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année 1961 — N° 81

CONTRIBUTION A L'ETUDE

de

L'ATRESIE MITRALE

THESE

PRESENTEE A LA

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 15 mai 1961

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Jacques PAIRARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 26 Juillet 1933 à ST-ANDRE-D'APCHON (Loire)

Service d'Edition de l'Amicale
de Médecine
8, avenue Rockfeller
Lyon

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550016_0010

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1961 N° 81

Titre de la Thèse

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'ATRESIE MITRALE

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

T H E S E

présentée à la Faculté Mixte
de Médecine et de Pharmacie de LYON
et soutenue publiquement le 15 Mai 1961
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

M. PAIRARD Jacques

né le 26 Juillet 1933
à ST-ANDRE-D'APCHON (Loire)

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

-=-

PERSONNEL DE LA FACULTE

M. J. LEPINE : Doyen Honoraire

M. H. HERMANN : Doyen
Correspondant de l'Institut.

M. M. LEVRAT : Assesseur.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY.

PROFESSEURS

MM.	HERMANN	Physiologie.
	CIBERT	Clinique urologique.
	PONTHUS (détaché à Beyrouth)	- Physique Biologique.
	DECHAUME	Clinique Neuro-Psychiatrique et Hygiène mentale.
	ROCHET	Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire.
	CHAMBON	Chimie organique et Toxicologie.
	WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B.
	PAUPERT-RAVAULT	Clinique Médicale B.
	FROMENT	Clinique et Prophylaxie cardi-vasculaires.
	CROIZAT	Clinique Médicale C.
	ENSELME	Chimie biologique et médicale.
	MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
	GUILLEMINET	Clinique de chirurgie orthopédique et de Chirurgie
	REVOL	Pharmacie Galénique et Matière Médicale.infantile.
	POLLOSSON	Clinique Gynécologique.
	PIGEAUD	Clinique Obstétricale.
	BOURRET	Médecine du Travail.
	LEVRAT	Clinique Médicale A.
	SOHIER	Hygiène et Action sanitaire et sociale.
	DUCLOS	Clinique stomatologique.
	BERNHEIM	Clinique Médicale infantile et Hygiène du premier
	JOURDAN	Biologie Médicale et Pharmacodynamie. âge
	NETIEN	Botanique et Cryptogamie.
	BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
	BADINAND	Chimie Analytique Pharmaceutique.
	DREVON	Pharmacie chimique et Pharmacologie.
	ROCHE	Médecine Légale et Déontologie.
	COUDERT	Parasitologie et Pathologie Exotique.
	MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audio-Phono-
	PAUFIQUE	Clinique Ophtalmologique. logie.
	THIERS	Clinique de Dermatologie, Syphiligraphie et Allergo
	BRUN	Clinique de Pneumo-Phtisiologie. logie.
	CREYSSEL Jean	Clinique Traumatologique des Membres.
	DARGENT	Cancérologie.

.../...

GUICHARD	Anatomie Pathologique.
GIRARD Paul	Pathologie Générale et Expérimentale.
LATARJET	Anatomie.
PEYCELON	Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel	Thérapeutique.
VACHON	Pathologie Médicale.
GALY	Physio-Pathologie des voies respiratoires.
KEHL	Histologie.
PAPILLON	Radiologie.
JEUNE	Clinique des Maladies Infectieuses.
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et Ecologie
MONNET	Bactériologie. sociale.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

BERGER	Physique nucléaire appliquée à la Médecine.
DORCHE	Technologie Pharmaceutique.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

BANSSILLON	Obstétrique.	CIER Jean-François	Physiologie.
ROMAN	Parasitologie.	CHATONNET	Physiologie.
BERTOYE	Bactériologie.		

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

CIER André	Pharmacie et Pharmacologie.
PERROT Louis	Chimie organique et Toxicologie.
FEROLDI Jacques	Anatomie Pathologique.
CREYSSEL Roger	Chimie biologique et Médicale.
DUROUX Emile	Anatomie.
BRETTE René	Thérapeutique.
DUMONT Louis	Histologie.
THIVOLET Jean	Hygiène.
GARIN Jean-Paul	Parasitologie.
MORET Robert	Physique.
ODDOUX Lucien	Botanique et Cryptogamie.

AGREGES EN EXERCICE

LECUIRE Jean	chargé d'enseignement	Neuro-chirurgie.
MATHIEU Jacques		Obstétrique.
MARION Joseph		Orthopédie.
PONT Maurice	chargé d'enseignement	Propédeutique Médicale.
VIGNON Georges	d°	Pathologie Médicale.
REVOL Louis	d°	Pathologie Médicale.
JAUBERT DE BEAUJEU	d°	Pathologie Chirurgicale.
GUILLEMIN Georges	d°	Propédeutique Chirurgicale.
BURTHIAULT	d°	Obstétrique.
FRANCOIS René	d°	Pédiatrie, Puériculture.
GUINET Paul		Médecine Générale.
SAUTOT Jean		Pathologie chirurgicale.

.../...

AGREGES EN EXERCICE (suite)

MARION Pierre		Chirurgie Générale.
MICHAUD Pierre		Chirurgie Générale.
GIGNOUX Marcel		Oto-Rhino-Laryngologie.
FREIDEL Charles		Stomatologie.
PLAUCHU Marcel		Médecine Générale.
TRAEGER Jules		Médecine Générale.
DEVIC Michel	Chargé d'enseignement	Pathologie Médicale.
COLIN Marcel	d°	Médecine Légale.
GUYOTAT Jean	d°	Neurologie.
DUMONT Martial	d°	Obstétrique.
DURAND Louis	d°	Urologie.
de MOURGUES Georges	d°	Chirurgie Générale.
DESPIERRES Charles	d°	Médecine Générale.
FRANCILLON Jacques		Chirurgie Générale.
TOLOT François		Médecine du Travail.
SAUBIER Eugène		Chirurgie Générale.
COLOMB Daniel		Dermatologie.
SCHOTT Bernard		Neurologie, Psychiatrie.
BONAMOUR Georges		Ophtalmologie.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président ..... M. FROMENT

Accesseurs ..... M. GONIN

M. PLAUCHU

M. SAUBIER

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici un témoignage de mon affection et de ma reconnaissance pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

A MA FEMME ET A MES ENFANTS

Avec toute ma tendresse et mon affection.

A MES BEAUX PARENTS

A MA SOEUR ET A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

-=-=-=-=-=-

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le professeur FROMENT

Au cours d'un semestre passé dans son service, nous avons pu apprécier la perfection de son raisonnement clinique, la richesse et la qualité de son enseignement, son humanisme et son souci profond de l'in - térêt du malade qui furent pour nous des motifs sans cesse grandissants d'admiration et de respect.

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il nous soit permis de l'assurer ici de notre respectueuse gratitude.

A NOS JUGES

- Monsieur le Professeur GONIN

Nous avons été séduit par sa grande expérience clinique, la finesse de son esprit, son humour, son accueil toujours bienveillant. Nous le remercions de bien vouloir juger ce travail et l'assurons de notre respectueuse reconnaissance.

- Monsieur le Professeur-Agrégé PLAUCHU

Nous garderons un souvenir particulièrement vif de tout ce qu'il nous a appris, de son culte du bon sens, de l'étendue de ses connaissances médicales, de ses profondes qualités humaines et pédagogiques. Nous sommes heureux qu'il veuille bien faire partie de notre jury. Qu'il trouve ici le témoignage de notre gratitude et de notre attachement.

- Monsieur le Professeur-Agrégé SAUBIER

Il nous a très aimablement accueilli et nous fait l'honneur de juger cette thèse.

Qu'il veuille bien accepter l'expression de notre reconnaissance et de nos sentiments profondément respectueux.

A Monsieur le Docteur PERRIN

Il a bien voulu s'intéresser à ce travail et nous apporter, avec la plus cordiale simplicité, l'aide précieuse de ses suggestions.

Nous le prions d'accepter l'expression de notre vive reconnaissance.

A Monsieur le Docteur NORMAND

Il a inspiré cette thèse. Nous avons bénéficié, à maintes reprises, de sa bienveillance jamais démentie à notre égard, de la richesse de ses connaissances médicales, des nombreux et précieux conseils qu'il a bien voulu nous donner.

Qu'il soit assuré de notre grande reconnaissance et de notre profond attachement.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE LYON

M. le Pr GUILLEMINET
M. le Pr LABRY
M. le Pr PIGEAUD
M. le Pr THIERS

A NOS MAITRES DE L'HOPITAL SAINT JOSEPH

M. le Dr BOUVIER
M. le Dr FRIEH
M. le Dr MESTRALLET
M. le Dr TREPPOZ

Nous dédions ce travail.

I N T R O D U C T I O N

Malformation caractérisée par l'absence complète de valvule, l'atrésie mitrale est restée pendant longtemps dans le domaine du musée pathologique, simple découverte d'autopsie qui donnait lieu à des descriptions purement anatomo-pathologiques.

Il s'agit en effet d'une malformation cyanogène, particulièrement grave incompatible avec une vie prolongée. Le diagnostic clinique n'en a pratiquement jamais été fait. La rareté, l'évolution courte, l'impuissance thérapeutique, expliquent le petit nombre de travaux attachés à la question.

Néanmoins, le développement actuel de la chirurgie cardiaque a incité quelques auteurs à tenter d'individualiser de façon plus précise cette affection. S'il importe en effet de différencier parmi les cardiopathies celles qui sont accessibles à la chirurgie, il importe tout autant de parvenir à une meilleure connaissance de ce petit groupe dont fait partie l'atrésie mitrale, auquel un tel recours thérapeutique semble interdit.

Cette meilleure connaissance devrait permettre également, sinon l'espoir d'une thérapeutique palliative, du moins un diagnostic et un pronostic plus précis du vivant même du malade.

.../...

C'est pourquoi il nous a semblé intéressant de publier cinq cas d'atrésie mitrale dont trois ont fait l'objet d'un examen anatomo-pathologique à la Clinique Cardio-vasculaire (Pr R. FROMENT) et deux nous ont été obligeamment communiqués par le Dr ARRICHIDE de l'Institut de cardiologie de Montréal (Dr DAVID).

L'analyse de ces cas nouveaux et de ceux déjà publiés dans la littérature nous permettra de dégager une vue d'ensemble de ce type de cardiopathie.

Si les premières descriptions anatomiques remontent au siècle dernier, notamment celle de THEREMIN (1850), les cas publiés restent rares au cours des décennies qui suivent. HARRIS et FARBER en 1939 en retrouvent seulement 25 cas, puis LARGE en collige 32 cas auxquels il ajoute deux cas personnels.

En 1950, BROCKMAN, avec une statistique de 48 cas, étudie une observation personnelle à la lumière des diverses théories embryogéniques. Mais alors que le plus souvent l'atrésie mitrale était décrite en association à l'atrésie aortique, cas le plus fréquent d'ailleurs, FRIEDMAN en 1955, oppose les quarante cinq cas de ce type notés dans la littérature à neuf cas d'atrésie mitrale avec voie aortique perméable. TELLER porte ces chiffres respectifs à 72 et 16. Enfin, WATSON et ROWE dans un travail récent relèvent 52 cas publiés d'atrésie mitrale à valve aortique normale.

.../...

Parallèlement, des publications font état d'atrésie mitrale associée à d'autres malformations plus rares.

Une terminologie souvent variable suivant les auteurs, les optiques différentes sous lesquelles ont été étudiées l'affection, nous imposent, dès maintenant, de préciser les limites de notre sujet qui se bornera aux cas d'atrésie vraie donc soit avec disparition complète des structures valvulaires et de l'orifice, soit appareil très rudimentaire avec orifice punctiforme au centre d'un diaphragme fibreux.

Il existe de façon pratiquement constante, dans ce cas, une hypoplasie du coeur gauche avec oreillette très réduite et ventricule peu ou pas fonctionnel : fait dont le caractère primitif ou secondaire sera discuté ultérieurement avec l'embryogénèse.

Au maximum, le ventricule gauche est réduit à une cavité borgne enfoncée dans la musculature myocardique donnant l'allure du ventricule unique.

Deux autres caractères communément rencontrés, dont nous serons amenés à discuter le rôle et l'incidence, sont l'existence d'une communication inter-auriculaire et d'un canal artériel.

Enfin, comme nous l'avons vu, on peut diviser l'atrésie mitrale en deux grands groupes selon que l'aorte est ou n'est pas perméable, ce vaisseau étant d'ailleurs fréquemment, dans les premiers cas, à cheval ou dextroposé.

.../...

Restent les quelques cas où existe une malformation plus complexe telle une transposition des gros vaisseaux dont nous verrons qu'elle relève d'un mécanisme embryogénique différent.

-------.-------

C H A P I T R E P R E M I E R

OBSERVATION N° 1

G..... Yves Jean
né le 20 Décembre 1959
- clinique Mutualiste - LYON - Service du
Dr GAILLARD

Dans les antécédents, rien de particulier. La mère est une jeune femme de 27 ans qui a présenté un infiltrat tuberculeux bilatéral, et se plaint seulement de coryza spasmodique. Elle a une tante asthmatique. On ne retrouve aucun antécédent obstétrical : il s'agit d'une primipare primigeste. La grossesse se passe sans ennui et l'accouchement a lieu à terme. Quant au père, agé de 27 ans, il est également en bonne santé.

A la naissance, l'enfant n'a pas crié de suite, il a dû être réanimé. Dès le début la mère a remarqué qu'il avait une respiration courte et haletante. Son poids était de trois kilogs.

Examiné à la Maternité en raison de sa dyspnée et d'une anorexie, le nouveau-né est trouvé porteur d'un gros foie débordant de trois travers de doigts, d'un coeur dont la pointe bat dans le sixième espace et d'un galop à l'auscultation.

La radioscopie montre un gros coeur atteignant presque la paroi latérale gauche du thorax, et un poumon "cardiaque".

.../...

Par la suite, on constate une aggravation nette de cet état. L'enfant est agité. Le galop est très aisément audible au milieu du thorax, il existe de l'acrocyanose et de nombreux râles d'oedème pulmonaire.

Le 30 décembre au matin se produit une aggravation rapide, et la mort survient malgré le traitement. Ce dernier a été constitué par des tonicardiaques et en dernier ressort par du décadron et un diurétique.

L'évolution s'est déroulée toute entière dans l'apyrexie. On a trouvé de l'albumine dans les urines et, enfin, une numération globulaire a montré :

Globules rouges	4 900 000
Globules blancs	35 000
Polynucléaires neutrophiles	37
Eosinophiles	1
Lymphocytes	11
Moyens monos	40
Monocytes	11

Radiographie pulmonaire :

Gros coeur. Dilatation couvrant plus de la moitié du thorax. Ascension de la pointe. Débord auriculaire droit et probablement infundibulum droit dilaté.

Electro-cardiogramme : (incomplet) Rythme sinusal.

Déviation axiale droite. Hypertrophie ventriculaire droite probable.

.../...

ANATOMIE PATHOLOGIQUE : (Dr PERRIN)

Pièce extrèmement intéressante : la dissection du pédicule montre l'absence complète d'anomalie. Les gros vaisseaux sont en place. Il existe un canal artériel de calibre modéré, perméable. Au niveau des oreillettes, absence d'anomalie du retour veineux dûment constaté.

- Les oreillettes : La droite est de grande taille et particulièrement musclée puisque la paroi atteint trois millimètres d'épaisseur. Cette oreillette donne assise à une tricuspide bien formée avec orifice tricuspidien de grande taille de l'ordre de huit millimètres. Il existe une Communication inter-auriculaire qui a bien l'aspect d'un foramen ovale forcé. La Communication inter-auriculaire, elle-même, a environ quatre à cinq millimètres.

La gauche est de toute petite taille (environ le tiers de la droite) avec cependant un assez gros auricule. Elle est remarquable par l'existence d'une atrésie mitrale. En effet, l'orifice auriculo ventriculaire qui a environ cinq millimètres de diamètre est obturé complètement par un diaphragme fibreux qui tient lieu d'orifice mitral. Ce diaphragme est d'épaisseur inégale et on a l'impression de voir, à la partie moyenne, une ébauche de commissure mais sans aucun orifice. Il s'agit donc bien d'une véritable imperforation mitrale.

.../...

- Les ventricules : le coeur fonctionnait comme un véritable ventricule unique. En effet, la tricuspide débouche dans un vaste ventricule qui comporte cependant deux chambres de chasse très distinctes et qui ont bien la morphologie habituelle des chambres de chasse pulmonaire et aortique. En particulier, la chambre de chasse pulmonaire comporte une crête supra-ventriculaire tout à fait bien dessinée. Les deux chambres aortique et pulmonaire sont séparées par un éperon antérieur qui a sept millimètres de large, qui ne va d'ailleurs pas jusqu'en bas car, au niveau de la pointe, les deux chambres communiquent par un orifice circulaire de trois à quatre centimètres de diamètre. Dans ces conditions, il est impossible de dire s'il s'agit d'un ventricule unique avec ébauche de séparation des chambres de chasse ou s'il s'agit de deux ventricules avec une énorme Communication inter-ventriculaire.

Au niveau de la chambre de chasse aortique, on voit à quelques millimètres au dessous des sigmoïdes et plus particulièrement sous la sigmoïde antéro-gauche, un orifice qui conduit, après ouverture, dans une minuscule chambre de remplissage ventriculaire gauche. Cette chambre de remplissage a l'aspect d'une fente située à la partie gauche et supérieure du bord gauche du coeur. Elle est tapissée en haut par le diaphragme mitral absolument imperforé. Cette chambre était donc parfaitement borgne et non fonctionnelle, s'ouvrant simplement par un orifice minuscule dans la chambre aortique.

.../...

O B S E R V A T I O N N° 2

D..... Jean Pascal
né le 17 Octobre 1957
(Clinique mutualiste LYON
Service du Dr GAILLARD)

Dans les antécédents directs il n'y a rien à signaler. La mère est âgée de vingt quatre ans. Elle est en parfaite santé de même que le père, âgé de vingt huit ans. Un fait est intéressant à noter : un des cousins de l'enfant (fils du frère de son père) est mongolien. Secundipare, secundigeste, la mère a une fille de trente quatre mois, en bonne santé. La grossesse s'est déroulée sans histoire, l'accouchement a été normal.

A la naissance, l'enfant pesait trois kilogs cent grammes ; il a crié de suite, mais après avoir crié, il s'est cyanosé. Il est hospitalisé pour troubles respiratoires, le 19 Octobre.

A l'examen, il est légèrement dyspnéique, sa fontanelle est tendue.

L'auscultation montre un coeur modérément accéléré. Pas de galop ni de souffle. La pointe bat dans le sixième espace intercostal en dehors de la ligne mamelonaire.

Le foie est gros, mou : il déborde de trois travers de doigts.

.../...

O B S E R V A T I O N N° 2

D..... Jean Pascal
né le 17 Octobre 1957
(Clinique mutualiste LYON
Service du Dr GAILLARD)

Dans les antécédents directs il n'y a rien à signaler. La mère est âgée de vingt quatre ans. Elle est en parfaite santé de même que le père, âgé de vingt huit ans. Un fait est intéressant à noter : un des cousins de l'enfant (fils du frère de son père) est mongolien. Secundipare, secundigeste, la mère a une fille de trente quatre mois, en bonne santé. La grossesse s'est déroulée sans histoire, l'accouchement a été normal.

A la naissance, l'enfant pesait trois kilogs cent grammes ; il a crié de suite, mais après avoir crié, il s'est cyanosé. Il est hospitalisé pour troubles respiratoires, le 19 Octobre.

A l'examen, il est légèrement dyspnéique, sa fontanelle est tendue.

L'auscultation montre un coeur modérément accéléré. Pas de galop ni de souffle. La pointe bat dans le sixième espace intercostal en dehors de la ligne mamelonaire.

Le foie est gros, mou : il déborde de trois travers de doigts.

.../...

Au niveau des poumons, il existe des râles sous crépitants dans les deux champs pulmonaires. Pas de cyanose importante.

La radioscopie montre un gros coeur total, pas de coup de hache, un débord droit, et des champs pulmonaires normalement vascularisés.

Electro-cardiogramme non fait.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE : (Dr GRAVIER)

Macroscopiquement : il s'agit d'une atrésie mitrale ventriculaire gauche et aortique. Il n'y a plus qu'un seul orifice auriculo-ventriculaire qui est droit, l'orifice mitral étant réduit à un minuscule point fibreux (comme dans une atrésie tricuspidienne).

Il y avait bien une oreillette gauche rudimentaire qui représente un cinquième à peine de l'oreillette droite et qui s'ouvrait, par défaut d'accollement du foramen ovale, dans l'oreillette droite.

Le point intéressant est que les artères coronaires ne sortaient pas du tronc artériel persistant, (qui n'est pas un troncus vrai ou faux) mais bien d'un rudiment d'aorte qui représente un cinquième de tronc artériel unique et qui devait être rempli probablement à contre courant par un canal artériel non visible sur la pièce.

.../...

Les injections du rudiment d'aorte injectent parfaitement les deux coronaires.

Les artères pulmonaires sortaient du tronc artériel unique qui représente en somme un bulbe artériel non cloisonné, mais qu'on ne peut appeler vrai troncus puisqu'il manque les artères coronaires.

COUPES DE TAUSSIG :

- Coupe n° 1 -

par le tronc artériel unique montre un ventricule droit normal avec une communication basse avec une autre chambre artérielle. Il n'existe pas d'infundibulum.

- Coupe n° 2 -

le ventricule gauche complètement atrophique ne montre qu'une minuscule chambre de la taille d'une tête d'épingle, ne communiquant pas avec le ventricule droit, mais un peu avec l'oreillette gauche. Il semble exister une communication de ce ventricule avec le rudiment d'aorte précédemment signalé.

La communication inter-ventriculaire basse ne fait en réalité communiquer le ventricule droit qu'avec lui-même, autour d'un piler de grosse taille.

- Coupe n° 3 -

ventricule droit et orifice tricuspidien normaux.

.../...

O B S E R V A T I O N N° 3

W..... Bruno
né le 12 mars 1958
(Hôpital de Macon,)
(Service du Dr DANJOU)

On ne possède que très peu de renseignements sur l'histoire clinique.

Les antécédents sont inconnus.

L'accouchement se passe normalement et l'enfant crie immédiatement. Le poids de naissance est de trois kilogs cent quarante grammes.

Le bébé est nourri au sein pendant un mois et demi, puis au lait Nido ½ écrémé. Le 17 avril suivant, son poids est de trois kilogs six cent cinquante grammes et le cinq juillet, quatre kilogs cent cinquante grammes. L'hospitalisation est décidée à cette date en raison de l'hypotrophie.

C'est un nourisson cyanosé qui ne prenait jamais la totalité de ses biberons et toussait au cours de la tetée.

Radiographie : très gros coeur comportant un débord droit très important alors que l'arc ventriculaire gauche est très plat.

Electro-cardiogramme : Rythme sinusal. Hypertrophie auriculaire droite. Axe électrique à 90 ° - Complexe de type R de V_1 à V_4, rS en précordiales gauches - Pas de troubles de la repolarisation.

.../...

Une numération globulaire en date du 7 Juillet 1958 montrait :

Globules rouges 7 200 000
Globules blancs 12 400
Polynucléaires neutrophiles 73
Polynucléaires eosinophiles 1
Lymphocytes 22
Monocytes 5
Hémoglobine 112
Valeur globulaire 0,77

La mort survient de façon brutale le 19 Juillet 1958.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE : (Dr PERRIN)

Poids du coeur : soixante grammes sur pièce formolée. Il s'agit d'un bel exemple d'atrésie mitrale dont la description correspont tout à fait à celle des traités.

Les cavités droites : l'oreillette droite est volumineuse comme une grosse noix ; elle comporte les orifices des veines caves, l'orifice du sinus coronaire avec une valve semi-lunaire particulièrement développée ; à la partie postéro-supérieure de la fosse ovale existe une communication inter-auriculaire de quatre millimètres de diamètre environ. L'endocarde auriculaire est légèrement nacré et la musculature épaisse : quatre millimètres d'épaisseur.

Le ventricule droit est de très grande taille : il occupe absolument toute la face antérieure du coeur, le

.../...

sillon auriculaire restant situé sur le bord gauche.

L'infundibulum bombe en avant, la cavité est très dilatée et la paroi épaisse (sept à huit millimètres en moyenne).

Il existe une volumineuse Communication inter-ventriculaire haute qui a au moins un centimètre et demi de diamètre et qui commence à vingt-quatre millimètres de la pointe du ventricule droit. La chambre de chasse ventriculaire droite est parfaitement bien formée, il n'existe pas de rétrécissement pulmonaire.

La tricuspide a une insertion atypique, la valve externe s'insère normalement dans le ventricule droit, la valve postérieure juste sur le sommet, quant à la valve interne, ses cordages franchissent la Communication inter-ventriculaire et elle va s'insérer sur un fort pilier situé à la face postéro-interne du ventricule gauche.

Les cavités gauches : l'oreillette gauche est de toute petite taille, et on a d'ailleurs beaucoup de peine à la trouver ; sa cavité à la taille d'une petite bille. L'orifice mitral n'existe absolument pas. La face interne inférieure de l'oreillette, présente toute une série de plis radiés qui forment une sorte de cône dont l'orifice inférieur n'est pas perforé et il n'existe aucune communication directe entre l'oreillette gauche atrésiée et le ventricule. On retrouve la Communication auriculaire qui est masquée en

.../...

partie par un repli de la membrane de Vieussens.

Les pédicules pulmonaires sont en place et débouchent bien dans cette petite oreillette gauche.

La cavité ventriculaire gauche est extrèmement réduite (1/5 environ de la cavité ventriculaire droite) sa situation est franchement postérieure. La face postérieure du coeur est formée pour la moitié gauche par le ventricule gauche en totalité, pour la moitié droite par la face antérieure du ventricule droit qui occupe, comme il a été dit, toute la face antérieure.

Son examen confirme l'absence de communication avec l'oreillette, la chambre de remplissage étant pratiquement inexistante. L'infundibulum aortique est situé tout à fait à cheval sur la Communication inter-ventriculaire haute et même l'orientation générale du vaisseau fait que celui-ci débouche beaucoup plus dans le ventricule droit que dans le ventricule gauche.

On remarque en examinant le Communication inter-ventriculaire que le rebord inférieur n'est pas situé sur le même plan que le rebord supérieur : il est légèrement plus à gauche, réalisant un anneau de clef. Les deux lèvres se réunissent en arrière, mais s'écartent légèrement en avant. Cette disposition en anneau brisé à déjà été remarquée à plusieurs reprises.

Les coronaires sont en place.

La pièce anatomique ne comportait pas de pédicule

.../...

aortico-pulmonaire et l'existence d'un canal artériel ou d'une sténose isthmique ne peut être préciser.

OBSERVATION N° 4

B..... Marielle
née le 7 août 1960
(Institut de Cardiologie)
(de MONTREAL - Dr DAVID -)

La mère, âgée de vingt-deux ans, primipare et primigeste, était en bonne santé, accusant seulement de l'asthme.

La grossesse se passa sans histoire. L'accouchement a duré dix-huit heures et la poche des eaux a été rompue à cinq centimètres sur O.I.D.A. A noter que les bruits du coeur étaient lents (80 & 120).

La première respiration n'eut lieu que cinq minutes après la naissance et elle ne devint régulière que seize minutes après. Ce qui nécessita aspiration, stimulants, respiration artificielle. Le poids à la naissance était de trois kilogs cent grammes.

L'examen de l'enfant le même jour, montre une respiration régulière à 36/m sans évidence de tirage. Battement des ailes du nez. Pas de réflexe de préhension ni de succion.

Le lendemain on note un léger tirage.

.../...

Le 10 août l'enfant présente un cri vigoureux. Pas de tirage. Poumons clairs. Coeur régulier à 150. Pas de souffle. Cyanose par intermittence. Succion faible.

Le 12 août la respiration est plus courte et plus rapide. Le coeur est régulier à 150 sans souffle, avec des bruits claqués. Les pulsations fémorales sont bonnes. Le foie est légèrement hypertrophié.

La radiographie pulmonaire montre une vascularisation pulmonaire dans les limites de la normale. Le coeur est de volume supérieur à la normale. L'arc moyen est rectiligne. On note un débord droit de l'ombre cardia que correspondant à l'oreillette droite dilatée.

Electro-cardiogramme :

on note : Axe droit extrême. Hypertrophie auriculaire droite. Hypertrophie ventriculaire droite marquée. Pas de signes d'activité du ventricule gauche -QSen V7 et V8-.

Un examen de sang montre :

Hématocrite : 63 % - Hémoglobine : 21 grs 135 %

La cyanose et la polypnée persistent, et l'enfant meurt rapidement en insuffisance cardiaque malgré le traitement.

.../...

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

A l'ouverture du thorax, il n'y a pas d'anomalie apparente.

Cœur : grosse oreillette droite avec un diamètre de quatre à cinq centimètres dans sa plus grande longueur. On note aussi la présence d'une veine cave supérieure droite. Le foramen ovale est perméable par une insuffisance de développement de la valvule de Vieussens. Il mesure environ un centimètre.

Le sinus coronaire se continue par la veine cave supérieure gauche.

L'orifice tricuspidien mesure six à sept millimètres de circonférence.

Le ventricule droit est gros avec un infundibulum dilaté et une grosse pulmonaire qui donne les deux artères pulmonaires et un canal artériel perméable.

Du côté gauche, on note une très petite oreillette avec un diamètre maximum de deux centimètres. Elle reçoit les veines pulmonaires. A la place de l'orifice mitral qui est absent, on trouve une fossette (en cul de sac) de trois millimètres de largeur et deux millimètres de profondeur.

Dans l'épaisseur du myocarde antérieur, au dessous du sillon auriculo-ventriculaire, on trouve un ventricule gauche rudimentaire long de un centimètre et demi et large de un centimètre, qui communique avec le ventricule droit

.../...

par une large communication inter-ventriculaire de sept à huit millimètres de diamètre. Ce ventricule gauche ne communique pas avec l'oreillette gauche ni avec l'aorte.

L'aorte ascendante est hypoplasique et prend son origine dans l'épaisseur du myocarde correspondant au ventricule gauche rudimentaire. Cette aorte hypoplasique commence par un cul de sac où on peut mettre en évidence deux valvules sigmoïdes et deux ostiums coronariens et qui se continue par les deux artères coronaires perméables, de volume sensiblement normal pour l'âge.

La crosse aortique hypoplasique mesure trois à quatre millimètres de circonférence jusqu'à l'endroit ou elle reçoit le canal artériel. Elle donne un tronc brachio-céphalique, la carotide et la sous-clavière gauche. Après l'émergence de la sous-clavière gauche, l'aorte a une circonférence de deux centimètres et demi.

Poumons Parenchyme extrêmement congestifs.

O B S E R V A T I O N N° 5

G..... Yves
né le 4 juillet 1957
(Institut de Cardiologie)
(de MONTREAL - Dr DAVID)

Antécédents : On ne possède pas de renseignements sur les antécédents familiaux ni sur la grossesse. Il s'agis-

.../...

sait d'une présentation du siège. L'enfant pesait quatre kilogs sept cent cinquante grammes à la naissance.

Clinique : Aussitôt après la naissance, on note l'apparition de cyanose et une respiration difficile.

Quelques heures plus tard, l'état s'est aggravé et le nouveau-né a dû être placé sous oxygène (seize heures après la naissance, à l'occasion de sa première prise alimentaire). La respiration était laborieuse et les extrémités très cyanosées.

A l'examen : Teint pâle, cyanose des extrémités surtout. Battement des ailes du nez. Dyspnée intense.

Coeur en rythme régulier à 160. Souffle systolique 3/4 le long du bord gauche du sternum, maximum au troisième et quatrième espace intercostal gauche.

Aux poumons : râles congestifs des deux bases.

Le foie est hypertrophié à trois travers de doigts et il existe de l'ascite.

Les pulsations fémorales sont normales.

La radiographie pulmonaire montre une légère hypertransparence pulmonaire bilatérale. Le médiastin est élargi avec comblement de l'espace rétro-sternal.

L'Electro-Cardiogramme n'a pas été fait.

Le décès est survenu brutalement, quelques heures après l'hospitalisation, deux jours après la naissance.

.../...

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Le coeur est augmenté de volume et présente dans le premier plan un tronc pulmonaire très volumineux d'un diamètre de un centimètre et demi qui donne les deux artères pulmonaires après un trajet de deux centimètres.

L'aorte est hypoplasique et non fonctionnelle dans sa portion ascendante. Elle a un calibre minimum de deux à trois millimètres à son origine. Elle est placée postérieurement et latéralement par rapport au tronc pulmonaire qui est énorme.

Le tronc pulmonaire, après avoir donné les deux artères pulmonaires se continue par un vaisseau de deux centimètres et demi de long et de un centimètre de largeur qui s'unit à l'aorte au niveau de sa crosse.

L'aorte qui était hypoplasique, d'un diamètre de deux à trois millimètres jusqu'au niveau de sa crosse, devient alors fonctionnelle avec un diamètre de un centimètre au niveau où elle reçoit le canal artériel. Le tronc brachio-céphalique et ses branches, la sous-clavière gauche et la carotide primitive ont leur origine au niveau de la crosse aortique.

A l'ouverture des cavités droites, on constate une grosse oreillette droite avec un orifice tricuspidien sans particularité et un énorme ventricule droit qui occupe presqu'en totalité le volume cardiaque.

.../...

Le ventricule gauche est représenté par une petite cavité virtuelle.

Dans la paroi du ventricule gauche, on voit un petit vaisseau avec lumière obstruée, qui semble être l'aorte.

L'oreillette gauche est diminuée de volume. Elle reçoit les veines pulmonaires et présente un foramen ovale largement ouvert.

L'orifice mitral est réduit à une fente de deux millimètres, sans aucune ébauche de valvule mitrale.

-=-=-=-=-=-=-

C H A P I T R E D E U X I E M E

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

De nombreuses variantes peuvent apparaître à l'examen anatomique post-mortem mais certaines malformations cardiaques sont associées de façon presque constante à l'atrésie mitrale.

Cette atrésie réalise l'absence complète de communication entre le ventricule et l'oreillette gauche. Elle se distingue en cela du rétrécissement congénital qui permet un passage sanguin d'importance variable et dont elle est problablement l'expression extrême, tous les intermédiaires pouvant exister. L'appareil valvulaire est le plus souvent impossible à distinguer, l'orifice étant obstrué par un simple petit diaphragme fibreux, percé parfois d'un orifice punctiforme. Des ébauches de valvules ou de commissures peuvent au contraire se deviner. Nous n'avons retenu ici que ces cas d'atrésie complète, dans le but de nous limiter, mais lorsque l'on considère les cas de sténose majeure qui ont été publiés (FRIEDMAN) il n'existe pratiquement aucune différence entre ces deux catégories de malformations, tant du point de vue clinique qu'anatomique. Dans tous les cas existe une dilatation hypertrophie des cavités droites ainsi qu'une hypoplasie des cavités gauches ce qui explique de nombreuses variations possible dans la taille et la situation respective des ventricules.

- L'Oreillette gauche est toujours hypoplasique, à une exception près (KJELLBERG). Sa taille ne dépasse pas la moitié, voire le dizième, de celle de l'oreillette droite. Les parois sont amincies ou au contraire hypertrophiées de façon assez

.../...

fréquente. L'existence d'un cloisonnement intérieur de la cavité a été signalée par SCRIBA (83), VEGA (91), LAM (55), BROUSTET et BRICAUD (9) (il n'existait pas de communication inter-auriculaire dans ces deux derniers cas). L'endocarde peut être modifié.

- Le ventricule gauche, isolé de l'oreillette est, lui aussi, le siège d'une hypoplasie qui peut être extrême. La situation respective des deux ventricules est variable, le droit forme généralement la face antérieure du coeur, l'apex, alors que le gauche, qui peut atteindre l'apex, est volontiers repoussé au contraire dans l'épaisseur de la paroi postéro-basale du ventricule droit.

Dans cinq cas, on note un ventricule gauche normal (6 - 20 - 28 - 55 - 60) ces cas comportant tous d'ailleurs un orifice aortique perméable. Dans trois de ces cas l'aorte était en position normale (6 - 20 - 28) dans l'un elle était dextroposée (55) dans le dernier elle était transposée (60). Dans tous existait une communication inter-ventriculaire notable qui pouvait seule alimenter le ventricule gauche et le rendre fonctionnel.

Mais le plus souvent, malgré la communication inter-ventriculaire et une aorte perméable, la cavité n'en est pas moins rudimentaire et on peut se demander si elle joue un rôle quelconque dans l'hémodynamique intra-cardiaque. Cette éventualité représentant les 2/3 des 56 cas d'atrésie mitrale isolée que nous avons retrouvés, se rencontre peut être moins fréquemment s'il existe une atrésie aortique associée. Elle réalise alors l'aspect découvert dans notre quatrième observation.

Dans ce cas, en effet, le ventricule gauche est souvent isolé, rudimentaire. Au maximum, il est réduit à

.../...

l'état de petite chambre aveugle, enfouie dans la paroi myocardique, la dissection de cette dernière permettant seule de mettre en évidence une petite cavité revêtue d'endothélium. Aussi un examen incomplet peut-il faire porter à tort le diagnostic de ventricule unique, comme l'a montré SIDDOWAY. Reprenant les cas publiés dans la littérature de troncus artériosus avec ventricule unique, l'auteur retient seulement trois cas répondant à cette définition, sur les dix-huit qu'il étudie. Indépendamment de l'état des gros vaisseaux, il admet qu'il s'agit là de coeurs pseudo-triloculaires, le ventricule fonctionnel (en l'occurence le droit) étant doublé d'un second ventricule atrésique. Il publie trois observations répondant à un tel critère, différant peu de celle de TAUSSIG par exemple et fait par ailleurs de l'atrésie mitrale la base de la malformation.

Telle est également l'opinion de FRIEDMAN, et si l'intégrité du septum inter-ventriculaire peut amener à méconnaître l'existence d'un ventricule gauche hypoplasique, cet auteur attire également l'attention sur la constatation possible d'une ébauche de séparation dans le ventricule fonctionnel, qui peut évoquer l'existence d'un défaut septal majeur. Pour l'auteur, il s'agit d'une simple ébauche de séparation entre cône pulmonaire et ventricule droit dilaté. Le problème peut être soulevé dans notre premier cas où il existait précisément une petite cavité borgne en dessous de l'orifice mitral, tandis que dans l'unique ventricule fonctionnel on pouvait discuter une esquisse de séparation entre deux chambres de chasse ou, au contraire, une large communication inter-ventriculaire.

A l'hypoplasie du coeur gauche, s'oppose dans tous les cas l'hypertrophie et la dilatation des cavités droites, constatées sans aucune exception par tous les auteurs.

.../...

- Le ventricule droit peut occuper la presque totalité du volume cardiaque, comme nous l'avons vu, sa prépondérance ayant une traduction électrique et radiologique, à de très rares exceptions près. Les parois sont hypertrophiées mais on ne note pas de modifications de la configuration interne de la cavité.

L'existence d'une communication inter-ventriculaire que nous avons envisagée est d'une grande fréquence dans les cas où l'orifice aortique est perméable (42/56). Au contraire cette fréquence semble moindre, comme nous le signalions, en cas d'atrésie aortique associée. Il s'agit en général d'un défaut septal haut, de diamètre variable, souvent petit. Dans l'éventualité contraire, le septum est normal, ou n'est pas retrouvé en cas de ventricule unique. BROCKMANN, dans sa statistique de quarante-deux cas, note seulement quatre absences de communication contre trente-trois défauts septaux.

- L'orifice tricuspidien fait communiquer de façon normale le ventricule et l'oreillette droite. Bien qu'élargi, il ne présente que rarement des anomalies. Dans notre troisième observation, on note une insertion anormale, le cordage de la valve interne franchissant la communication inter-ventriculaire, pour s'insérer sur un pilier de la face postéro-interne du ventricule gauche.

Deux autres cas ont été rapportés avec un nombre anormal de valvules, l'un avec deux, l'autre avec cinq valvules. De toute façon, il s'agit là d'anomalies mineures, ne gênant pas le passage du sang.

- L'oreillette droite est, elle aussi, augmentée de volume et hypertrophiée de façon constante. Elle reçoit tout le sang veineux des veines caves et de l'oreillette gauche.

L'existence d'une communication inter-auriculaire

.../...

est, en effet, de façon habituelle la seule possibilité qu'à le sang de quitter l'oreillette gauche. Il s'agit là d'une anomalie pratiquement constante, presque obligatoire.

Pourtant on trouve un certain nombre de publications où le septum inter-auriculaire était normal (8/77). Dès lors, doit exister un retour veineux anormal pour permettre lepassage du sang veineux pulmonaire dans le coeur droit. Cependant, l'existence d'une telle anomalie n'est pas toujours démontrée à l'autopsie.

Dans un cas (28) existait une voie anastomotique entre l'oreillette gauche et la veine innominée gauche (veine levo-atrio-cardinale). Dans un autre (58), l'oreillette gauche était reliée à la veine cave supérieure par une veine anastomotique et il existait un retour veineux anormal de la veine cave. Dans celui de KJELLBERG existait une anastomose entre oreillette gauche et sinus coronaire. D'autres auteurs signalent une veine cave supérieure gauche passant devant le pédicule pulmonaire et gagnant le tronc innominé (9).

Mais dans les autres observations, un tel shunt n'a pas été mis en évidence (47 - 88 - 95 - 10). LAM (55) dans un de ces cas, postule que les veines pulmonaires se jettent par de petites collatérales dans le système azygos et la veine cave.

L'existence d'un rétrécissement pulmonaire surajouté l'oblige à faire intervenir les artères bronchiques dans la circulation afférente fonctionnelle du poumon. Il est à noter que l'enfant a vécu sept semaines.

Mis à part les exceptions ci-dessus, on note donc l'existence d'une communication inter-auriculaire, de dimensions d'ailleurs très variables. On a même signalé l'absence totale de septum. A l'opposé, le défaut septal peut être très réduit, gênant le courant sanguin, ce qui a été présenté comme un facteur très péjoratif (ROBERTS). Il peut y avoir un seul

.../...

orifice ou plusieurs.

La morphologie est le plus souvent celle d'un Foramen ovale et c'est sous ce terme qu'elle est désignée par la majorité des auteurs : c'était le cas, entre autres, de nos cinq observations. BROCKMANN (7) note trente-deux foramen dans sa statistique de quarante-deux cas. Sur cinquante-six atrésies mitrales isolées, on en retrouve dans les 2/3 des cas, et un autre défaut septal dans le tiers restant. La proportion est exactement la même dans les vingt-et-un cas d'atrésie biorificielle.

WALKER et KLINCK (96) dans le cas précis qu'ils exposent, discutent la signification de cette communication et admettent, plutôt qu'un ostium secundum, la persistance d'un ostium primum, ce qui suppose une genèse plus précoce de la malformation. Ils en rapprochent une autre observation similaire (85).

La fermeture éventuelle du foramen sous l'effet de la pression auriculaire gauche est enfin envisagée par quelques auteurs.

- Les gros vaisseaux sont eux aussi souvent modifiés.

- L'aorte est comme nous l'avons dit, sujette à de nombreuses variations dans son calibre et sa situation.

- L'orifice aortique peut être atrésique, remplacé comme l'orifice mitral par un diaphragme imperforé. D'autres fois (97) les valvules sont encore perceptibles. Le stade suivant est représenté par la sténose aortique dont FRIEDMAN a publié plusieurs cas (30). Enfin, l'orifice peut être normal. La proportion respective de ces différentes séries est difficile à établir, mais les cas avec sténose ou atrésie aortique n'en apparaissent pas moins les plus fréquents.

.../...

- Le diamètre de l'aorte diffère selon la portion ascendante ou descendante. Alors que cette dernière est toujours de calibre important, l'aorte ascendante est hypoplasique de façon constante lorsqu'existe une atrésie orificielle.

Dans le cas contraire, cette hypoplasie est moins constante. Le diamètre peut être normal (TAUSSIG - BROCKMANN - KRUMBHAR) ou plus ou moins rétréci (onze coarctations sur cinquante six). Cette coarctation a d'ailleurs un siège plus ou moins élevé et l'aorte peut même être interrompue (47). Un peu à part sont les cas décrits par SIDDOWAY comme "pseudo-troncus artériosus", où il semble n'exister qu'un seul vaisseau fonctionnel, une recherche soigneuse mettant néanmoins en évidence une aorte complètement atrésique dans sa portion ascendante.

- La situation de l'aorte est variable et trois éventualités sont possibles.

1°) l'origine aortique est normalement disposée, issue du ventricule gauche alors fonctionnel, ou d'un ventricule fonctionnel unique. Une aorte à cheval sur un défaut septal haut est assez souvent rencontrée.

2°) la dextroposition n'est pas rare.

3°) la transposition complète est fréquemment associée à l'atrésie mitrale.

Chacune de ces trois éventualités se rencontre à nombre égal dans notre série de cinquante six cas à valve aortique normale. La position relative des deux gros vaisseaux est souvent d'ailleurs difficile à préciser en raison des différences de terminologie et de conception existant suivant les auteurs.

Il faut signaler enfin quelques cas où l'arc aortique était situé à droite.

.../...

- L'artère pulmonaire pour sa part est pratiquement toujours augmentée de volume, mais de morphologie normale ainsi que ses deux branches. Le cône artériel est dilaté. Toutefois, l'orifice pulmonaire peut être modifié. Il peut être atrésique de façon exceptionnelle ce qui suppose une aorte de bon calibre et l'existence d'un canal artériel (20 - 55 - 65), ou simplement malformé, généralement tiscupide (27 - 88). Le rétrécissement de l'artère pulmonaire n'est pas rare (11/56), mais ces cas ont été notés en association avec une transposition ou une dextroposition de l'aorte, sauf un seul où le ventricule gauche était normal (20).

- L'existence d'un canal artériel est obligatoire en cas d'atrésie aortique orificielle. Son diamètre est d'ailleurs variable et sans relation notable semble-t-il, avec la durée de la survie. Les cas rapportés où existe soit un canal obturé, soit une absence totale de canal, ont tous trait à des atrésies mitrales isolées (9/56) où le flot sanguin aortique était suffisant.

- Les artères coronaires sont en général normales. Elles naissent de l'aorte même lorsque celle-ci est hypoplasique, à leur place habituelle, irriguées alors à contre courant à partir du canal artériel. On relève dans la littérature deux cas avec une seule artère coronaire gauche (58-79), d'autres avec une origine anormale de la coronaire gauche dans l'artère pulmonaire ou le ventricule gauche (37), ou avec trois coronaires (96).

- Les branches artérielles issues de la crosse aortique ne présentent qu'exceptionnellement des anomalies (FRIEDMAN - VREIOJU).

..../....

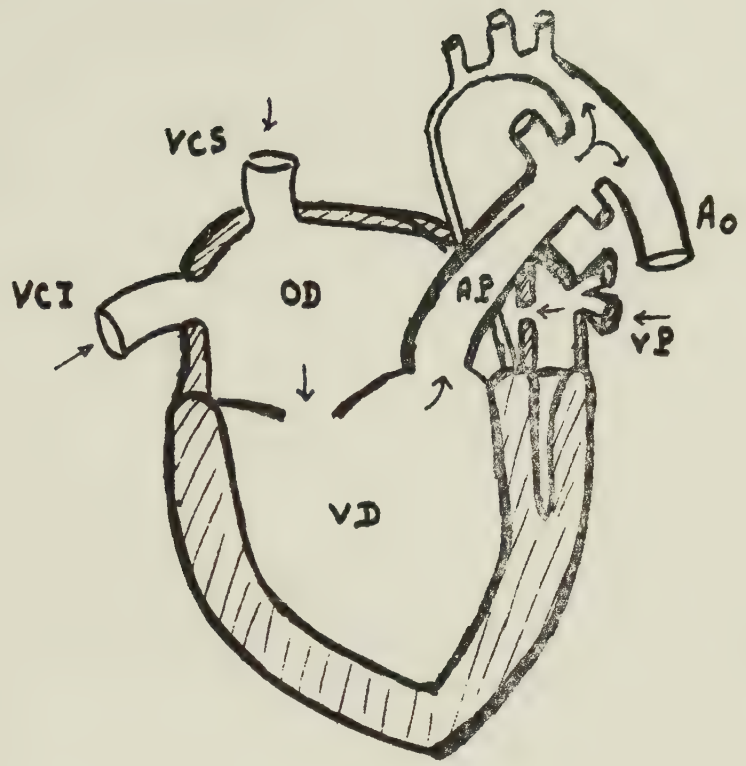
- Le retour veineux aux oreillettes est le dernier point d'anatomie macroscopique à envisager. Au niveau de l'oreillette droite, il se fait de façon normale par les veines caves. Par contre, le retour veineux pulmonaire est un siège fréquent d'anomalies que ce soit dans le nombre des veines (10 - 14 - 88), ou dans l'existence de veines anormales : veine cave supérieure gauche, veine se jetant directement dans l'oreillette droite, même s'il existe une communication inter-auriculaire.

En somme cette étude anatomique de l'atrésie mitrale fait apparaître les traits principaux de la malformation : hypoplasie du coeur gauche, hypertrophie du coeur droit, canal artériel, communication inter-auriculaire sont le fait habituel. Une communication inter-ventriculaire et des variations des gros vaisseaux existent fréquemment.

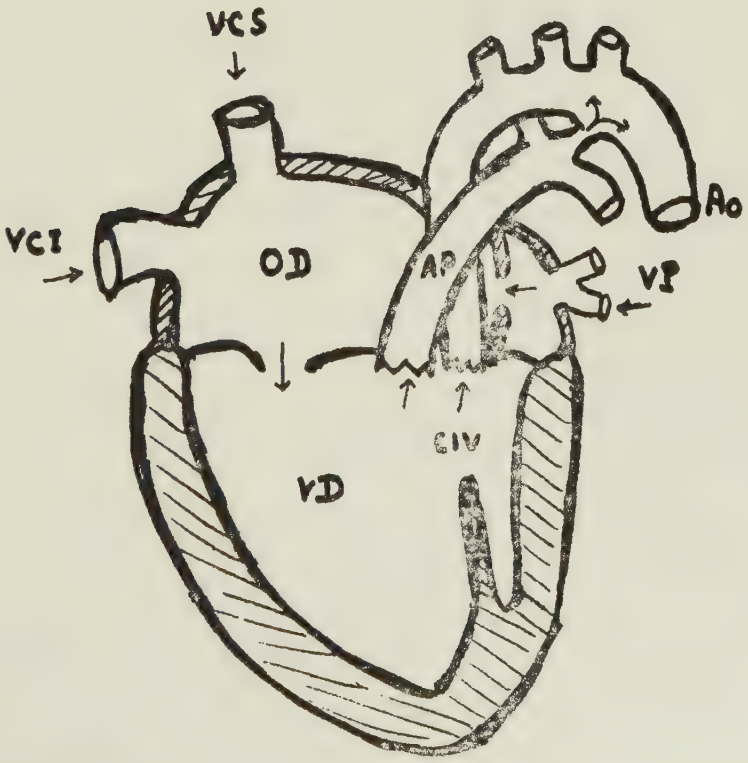
Quant aux malformations extra-cardiaques associées, elles se rencontrent en gros dans un cas sur deux, ce dont nous serons amenés à reparler à propos de l'embryogenèse de la malformation.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

.../...



ATRÉSIE MITRALE AVEC ATRÉSIE ORIFICIELLE DE L'AORTE



ATRÉSIE MITRALE AVEC VALVE AORTIQUE NORMALE (CIV)

C H A P I T R E T R O I S I E M E

P H Y S I O - P A T H O L O G I E

Réalisant une circulation intra-cardiaque semblable mais inverse à celle de l'atrésie tricuspidienne, l'atrésie mitrale est responsable d'une cyanose centrale par shunt droite-gauche et de perturbations hémodynamiques majeures, un peu modifiées selon que l'aorte est perméable ou non.

I -. On sait que chez le FOETUS NORMAL une grande partie du sang de la veine cave inférieure passe dans l'oreillette gauche par le trou de Botal, de là dans le ventricule gauche et l'aorte pour irriguer les coronaires et l'extrêmité céphalique de l'embryon.

En effet, l'apport des veines pulmonaires à l'oreillette gauche est très réduit. Le reste du sang issu de l'oreillette droite et notamment celui de la veine cave supérieure, passe dans le ventricule droit, gagne l'artère pulmonaire, les poumons et la partie inférieure du corps par le canal artériel.

Si le rôle du coeur gauche n'est pas négligeable, l'essentiel du travail est fourni dans des conditions normales par le coeur droit ce qui explique son développement plus marqué et l'existence physiologique d'un axe électrique droit à la naissance. L'isthme aortique n'a, pendant la vie foetale, qu'une importance restreinte et son diamètre est donc plus réduit à la naissance que celui des portions proximales et distales de l'aorte.

.../...

A la naissance le déplissement du parenchyme pulmonaire, la fermeture du trou de Botal et du canal artériel, l'afflux de sang pulmonaire dans l'oreillette gauche donnent toute son importance au ventricule gauche.

II -. On conçoit donc qu'en cas d'ATRESIE MITRALE la circulation soit possible pendant la vie intra-utérine malgré l'exclusion totale du ventricule gauche. Elle accentue encore le travail du coeur droit qui désormais doit assurer la totalité de la circulation, systéique en particulier, au moyen du canal artériel.

Cette surcharge explique qu'il s'agit là d'une des rares malformations où l'enfant naît en règle avec une hypertrophie droite qui peut être considérable et entraîne la défaillance cardiaque presque immédiate à la naissance.

Chez le nouveau-né, en effet, l'entrée en jeu de la circulation pulmonaire provoque une accentuation brutale du déséquilibre circulatoire. La survie nécessite la persistance d'une circulation de type foetal avec communication inter-auriculaire, shunt gauche-droite inverse de la normale, et canal artériel perméable ce qui permet de court-circuiter le ventricule gauche non fonctionnel.

Diverses modifications peuvent se voir :

- A.- AU NIVEAU DE L'AORTE

1° - Il existe le plus souvent une atrésie aortique associée, ou une aorte non fonctionnelle. Le canal artériel est alors indispensable et représente la seule voie d'accès à la grande circulation. Celle-ci s'établit après un court temps d'arrêt dû à la chute de tension dans l'artère pulmonaire au moment

.../...

de l'expansion des poumons (TAUSSIG).

Donc le sang veineux passe des veines caves dans l'oreillette droite, dans le ventricule droit dilaté, puis dans l'artère pulmonaire et les poumons où il s'oxygène normalement. Le retour est le plus souvent normal par les veines pulmonaires jusqu'à l'oreillette gauche ; l'occlusion mitrale le contraint alors à passer dans l'oreillette droite à travers une communication inter-auriculaire. Le sang oxygéné se mélange au sang veineux de l'oreillette droite avant d'être réinjecté dans la grande circulation par l'artère pulmonaire et le canal artériel. L'irrigation des gros vaisseaux et des coronaires se fait dans ce cas par voie rétrograde. Le diamètre du canal ne semble pas avoir l'importance que l'on serait tenté de lui donner.

2° - L'aorte peut être au contraire perméable :

- le plus souvent il existe alors une communication inter-ventriculaire avec aorte à cheval. Le passage du sang est possible par voie aortique et la communication inter-ventriculaire est fonctionnelle.

- Dans les cas de dextroposition ou de transposition de l'aorte qui naît du ventricule droit, une partie du sang peut également emprunter cette voie normale ce qui semble être théoriquement un facteur favorable puisque les conditions hémodynamiques s'en trouvent améliorées. Le canal artériel n'est évidemment plus aussi indispensable en cas de dextroposition.

- B -. AU NIVEAU DE LA CIRCULATION PULMONAIRE

Des modifications peuvent également se rencontrer. Ainsi, dans les rares cas où la cloison inter-

.../...

auriculaire est intacte, il existe un retour veineux pulmonaire anormal.

Dans le cas rapporté par BROUSTET et BRIGAUD (9), une veine cave supérieure gauche assurait le retour sanguin, se jetant dans le tronc innominé et par là dans la veine cave supérieure droite.

LAM rapporte par ailleurs uncas où l'absence de foramen ovale jointe à une atrésie pulmonaire permettait d'envisager une circulation pulmonaire tout à fait normale,

- afférente par les artères bronchiques irrigant les artères pulmonaires ;
- afférente par les veines pulmonaires et de petites collatérales gagnant la veine cave.

Mais la plupart du temps, le retour veineux pulmonaire est normal dans l'oreillette gauche.

Si l'on considère maintenant le fonctionnement cardiaque, on constate que les deux seules cavités fonctionnant normalement sont celles du coeur droit. Le coeur gauche est toujours hypoplasique. L'oreillette gauche se comporte comme un simple conduit, placé en continuation des veines pulmonaires et dont la petite taille n'est pas expliquée par l'existence de malformations tendant à réduire le retour veineux pulmonaire puisque celui-ci est le plus souvent normal. Le ventricule gauche n'est généralement pas fonctionnel, pouvant dans les cas extrêmes être réduit à une petite cavité virtuelle enfoncée dans la paroi myocardique, le coeur se comportant alors vraiment comme un ventricule unique (80).

On peut employer pour définir cette catégorie de coeurs le terme de "Cor Biatriatum pseudo-triloculare".

Lorsque l'hypoplasie est moins marquée, une communication inter-ventriculaire peut alimenter le ventricule dont la contraction est alors tant soit peu efficace.

Seul gros vaisseau fonctionnel, l'artère est en

.../...

règle générale dilatée, l'aorte étant rarement de calibre normal, le plus souvent hypoplasique voire irriguée par voie rétrograde ainsi que ses branches proximales s'il existe une atrésie aortique orificielle.

L'existence de ce double shunt fait que le coeur envoie du sang mélangé, dans tout l'arbre artériel, et qu'il est lui-même irrigué par ce sang. Ainsi s'explique un trait essentiel de la malformation : la cyanose. ROBERTS y joint le facteur représenté par la taille même de la communication inter-auriculaire et divers auteurs soulignent l'importance d'un retour sanguin inadapté, qui peut se montrer de plus en plus insuffisant avec l'accroissement de la circulation pulmonaire et être générateur de stase en amont et de cyanose. Pour certains même, l'augmentation de pression dans l'oreillette gauche amènerait la fermeture de la communication inter-auriculaire et l'apparition tardive de la cyanose ?? L'hypertension ventriculaire droite, l'anoxie, sont génératrices d'une insuffisance ventriculaire droite qui concourt à rendre ce symptôme plus apparent.

Toutefois, WALKER et KLINK reprenant la théorie de SABATIER, posent la question d'une ségrégation des courants sanguins, physiologique chez le foetus (BANCROFT) qui pourrait expliquer certaines évolutions favorables, et même l'absence de cyanose initiale.

Les autres conséquences de la malformation sur la circulation, pouls, tension artérielle notamment, seront envisagés avec la clinique.

Reste la circulation coronaire, assurée le plus souvent par des artères anatomiquement normales. L'apport sanguin se fait alors par voie normale ou rétrograde grâce au canal artériel qui réinjecte l'isthme hypoplasié, quelques cas exceptionnels faisant intervenir une coronaire anormale issue par exemple du ventricule gauche.

aortique étant diminuée généralement, la perfusion des coronaires est insuffisante, quantitativement et qualitivement, et le myocarde est particulièrement mal/irrigué. Ceci apporterait, s'il en était besoin, un facteur supplémentaire de défaillance cardiaque, malgré l'hypothèse d'une suppléance intra et extra cardiaque dans ces cas de circulation coronaire déficiente (BECK-GROSS).

On comprend donc que le coeur droit surchargé, mal nourri, s'hypertrophie rapidement avant de verser dans l'insuffisance, expliquant que de telles anomalies soient incompatibles avec une survie prolongée.

Si l'on essaie enfin d'envisager les facteurs qui semblent favorables à une évolution plus longue par la condition hémodynamique meilleure qu'ils pouvaient procurer, les dimensions de la communication interauriculaire et celles du canal artériel ne paraissent pas jouer un rôle majeur, mais peut être parce que dans le cas du canal, les plus grands calibres vont souvent avec une atrésie aortique.

Il semble, en effet, que le calibre et la perméabilité de l'aorte soient les facteurs les plus importants de survie prolongée.

L'existence d'une aorte perméable apporte des modifications hémodynamiques, une circulation nutritionnelle, et un allègement du travail du coeur suffisants pour permettre une meilleure adaptation du myocarde et une apparition plus tardive de sa défaillance.

-=-=-=-=-=-=-

.../...

C H A P I T R E Q U A T R I E M E

.../...

E M B R Y O G E N E S E

Après la double coudure du tube cardiaque primitif à la troisième semaine, l'apparition du septum individualise les cavités droites et gauches et divise l'orifice atrio-ventriculaire en orifice mitral et tricuspidien. La formation des valvules, au cours de la septième semaine, confère à la région son aspect définitif.

Un bourgeon latéral gauche de l'endocarde donne la valvule mitrale postérieure.

Un bourgeon ventral et dorsal donne la valvule mitrale antérieure et la valvule médiane de la tricuspide.

Un bourgeon latéral droit et la crête droite du bulbe donnent les valvules antérieures et postérieures.

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour tenter d'expliquer l'atrésie mitrale.

1° - CAUSES INFLAMMATOIRES.

C'est essentiellement l'endocardite foetale notion proposée en 1816 par KREYSIG, reprise par de nombreux auteurs en raison de l'aspect macro et microscopique de l'endocarde (épaississement, fibroelastose) et du myocarde (fibrose, atrophie) parfois rencontré.

Cette inflammation, survenant après la formation des valves, serait responsable de leur soudure.

La syphilis a longtemps été considérée comme le responsable principal avant d'être complètement abandonnée. Aucun autre germe n'a pu être incriminé de façon certaine. Le rôle des affections à virus doit être discuté, mais on

.../...

doit noter leur rareté et leur mode d'action différent, directe sur l'embryogenèse et non par un processus encocarditique.

Cette notion d'endocardite foetale, bien que fréquemment avancée et discutée, ne semble pas présenter un très grand intérêt, du moins en ce qui concerne l'atrésie mitrale. Elle n'est plus retenue par la majorité des auteurs.

Contre elle on retient l'existence d'atrésie sans aucune altération histologique, la fibrose sous endocardique pouvant n'être qu'une conséquence et non la signature du phénomène causal. Et le fait qu'une telle étiologie ait été souvent affirmée en l'absence d'arguments probants (GROSS) a rendu plus exigeant dans la recherche des critères d'endocardite foetale, et réduit d'autant son importance.

La constatation fréquente d'anomalies complexes associées s'inscrit également en faux contre cette théorie qui ne suffit pas à les expliquer.

Enfin, de telles lésions devraient survenir à un stade déjà relativement tardif, après la formation définitive du septum inter-ventriculaire, et MAUD ABOTT distingue les cas d'atrésie liés à une endocardite foetale avec lésions de l'endocarde et septum inter-ventriculaire ferme, des cas où l'on trouve au contraire un défaut septal sans lésion endocarditique qui relèveraient d'un trouble du développement.

2° - DYSONTOGENESE.

Au processus précédent en effet qui surviendrait seulement après la huitième semaine, s'opposent les causes malformatives d'apparition plus précoce.

Théorie développée essentiellement par MONCKEBERG (63) qui a repris les travaux de ROKITANSKY publiés en 1875 sur les malformations des cloisons du coeur : MONCKEBERG explique l'atrésie mitrale par la déviation des septa.

Au niveau du bulbe cette déviation entraînerait

.../...

une inégalité des gros vaisseaux et si elle est importante, un défaut de jonction avec le septum ventriculaire et donc un défaut septal haut.

Au niveau du ventricule, le glissement vers la gauche du septum explique l'hypoplasie du ventricule gauche, l'hyperplasie des cavités droites, la fréquence de la dextroposition de l'aorte et son atrésie orificielle.

Par ailleurs, se produit vers la cinquième semaine un glissement vers la droite de l'orifice auriculo-ventriculaire que le développement du septum ventriculaire divise en orifice mitral et tricuspide. Un glissement trop marqué à droite entraînerait pour ROKITANSKI une atrésie mitrale.

Ainsi s'expliquerait l'hypoplasie de l'oreillette gauche existant de façon constante alors que l'on s'attendrait plutôt à trouver une ectasie en raison de l'obturation de la mitrale.

Cette théorie qui met l'accent sur l'importance de l'hypoplasie des cavités gauches dans une telle malformation a reçu de nombreuses critiques dont celle de SCRIBA (83). Pour cet auteur, un tel déplacement n'est pas prouvé ou même absent et l'on note des cas d'atrésie mitrale avec septum absent ou incomplet, des cas avec mitrale normale et septum déplacé.

MAC INTOSH soulève l'hypothèse selon laquelle l'absence de septum ventriculaire et la déviation des bourgeons endocardiques vers la gauche amène une oblitération de la valve. Mais on s'explique mal ainsi les nombreux cas où l'on retrouve une cloison ventriculaire.

SIDDOWAY retient l'éventualité d'une telle défaillance de cloisonnement dans les très rares cas de troncus artériosus avec ventricule unique vrai, mais non dans les coeurs

.../...

pseudo-triloculaires communément rencontrés avec l'atrésie mitrale (80).

Pour FRIEDMANN et MURPHY (29), l'anomalie de base est constituée par l'hypoplasie des cavités gauches, les anomalies orificielles concommitantes permettant de distinguer trois groupes de malformations, selon que l'atrésie porte sur un seul des orifices ou sur les deux à la fois.

Selon ce concept, l'oreillette gauche est incapable d'assurer un débit suffisant pour un développement normal de l'appareil mitral. Le ventricule privé de sang, s'atrophie de même que l'aorte.

Parmi ces théories embryogénétiques, on doit faire une place aux travaux de BREDT qui a repris et critiqué en 1933 l'hypothèse de MONCKEBERG. S'élevant contre le fait qu'une cloison cardiaque puisse croître dans des directions diverses à partir d'une base normale et sans modifications des parois du tube cardiaque, il admet qu'au contraire cette déviation signe des désordres graves dans l'architecture interne de la paroi. Pour lui, le déplacement de la cloison inter-ventriculaire n'est qu'apparent, apparence donnée en réalité par le défaut de croissance du ventricule gauche.

D'ailleurs, un tel déplacement amènerait des modifications anatomiques du ventricule droit qui n'existent pas.

L'auteur admet donc, dans l'atrésie mitrale ou aortique, un processus tératologique qui dissocie la possibilité de développement d'un "antimere" par rapport à l'autre. SPITZER a montré, en effet, que les cavités croissent de chaque côté du septum dans le sens de la pointe du coeur.

Ce déséquilibre de croissance des différentes parties du coeur est plus ou moins étendu, selon qu'un ou plu-

.../...

sieurs segments sont touchés. Ainsi s'expliquerait l'association de malformations différentes telles qu'hypoplasie du ventricule gauche et coarctation aortique par exemple voire même malformations extra-cardiaques, souvent rencontrées.

C'est ainsi que DOER a analysé et expliqué selon ce concept plusieurs malformations complexes.

Néanmoins, cette théorie d'inhibition de croissance d'une portion du tube cardiaque ou d'un arc aortique ne fait que repousser le problème car il reste à préciser sous l'influence de quel facteur génétique un tel phénomène se produit. La pauvreté des données étiologiques ne permet pas de trancher le problème. Dans un seul de nos cas on note un parent mongolien. On est donc amené à discuter le rôle des nombreux facteurs que l'on a envisagés dans la genèse des cardiopathies congénitales.

DOGRAMACI et GREEN (24) ont repris cette question de la cause primaire des malformations, distinguant les facteurs ambiants et ceux dûs à l'hérédité. Parmi les premiers, il faut souligner le rôle des affections à virus, surtout la rubéole dont GREGG a montré l'importance.Cependant, de telles affections sont rarement retrouvées dans les antécédents, de même que les maladies bactériennes. Peut être faut-il discuter le rôle d'affections inapparentes ou inaperçues. Par contre, les auteurs soulignent l'importance de l'hérédité et sur un total de 680 cas dont les antécédents familiaux étaient connus, ils retrouvent 66 cas de cardiopathie congénitale ou d'autres anomalies chez les autres membres de la famille (soit 10 %).

Dans 42 de ces cas de cardiopathie congénitale, (5,8 %), ils notent un mongolisme associé.

L'intervention d'une tare héréditaire est donc certainement fréquente bien qu'elle laisse sans doute encore une large part aux autres facteurs invoqués qu'ils soient

.../...

chimiques, physiques ou infectieux.

3° -. CAUSES CIRCULATOIRES

D'autres auteurs enfin ont vu dans l'atrésie orificielle le phénomène de base de l'anomalie :

- Atrésie de l'aorte (TAUSSIG) qui serait à l'origine de l'hypoplasie du coeur gauche, qu'il y ait ou non atrésie mitrale et de la persistance du canal artériel.

Même pour BROMAN, la fermeture de l'orifice mitral serait réalisée par la déviation du septum due à l'augmentation du flux sanguin du coeur droit.

- Atrésie mitrale pour la plupart des auteurs qui attribuent à de simples facteurs hémodynamiques les malformations cardiaques associées.

Elle serait due à la fusion de bourgeons endocardiques avant la formation des valvules, donc de la troisième à la huitième semaine.

La diminution du flux sanguin intra-cardiaque amène un ralentissement, sinon un arrêt du développement du coeur gauche, en quelque sorte une atrophie de non fonctionnement.

Si ces causes circulatoires expliquent mal certains faits, dont l'absence d'ectasie de l'oreillette gauche ou la malposition des gros vaisseaux, l'atrésie mitrale, anomalie de base, peut à elle seule justifier :

- l'hypoplasie du ventricule gauche et de l'aorte ;
- le développement des cavités droites et de l'artère pulmonaire ;
- la communication inter-auriculaire par hyperpression auriculaire gauche et inversion du shunt normal droite gauche ;

.../...

- la persistance du canal artériel en raison des pressions anormales de l'artère pulmonaire et de l'aorte, qu'elle soit supérieure dans l'artère pulmonaire en cas d'atrésie aortique ou tout au plus égale en cas d'aorte perméable ;

- la sténose de l'isthme enfin fonctionnellement peu important dans une telle circulation de type foetal.

Quant à la constatation relativement fréquente de malposition des gros vaisseaux, elle exige une explication un peu différente.

HARRIS et FARBER (39) sur vingt-cinq cas d'atrésie mitrale qu'ils étudient, notent quatorze cas de transposition. S'appuyant sur la conception de SPITZER, ils admettent que la dextoposition aortique est secondaire à l'atrésie mitrale.

La diminution du courant sanguin du coeur gauche et l'augmentation de celui du coeur droit, entraîneraient en effet la persistance ou la réouverture d'une aorte droite analogue à celle des reptiles (KEITH).

La date d'apparition de la malformation valvulaire conditionnerait par ailleurs la position de l'aorte suivant quatre possibilités

- survenant avant l'oblitération de l'aorte droite, elle donnerait une aorte dextroposée normale ou hypoplasique ;

- survenant après son oblitération, elle donnerait une aorte en position normale, soit de bon calibre, soit atrésique.

Toutefois, comme le fait remarquer MANHOFF (60), les cas où il existe une transposition complète des gros vaisseaux échappent à une telle explication et l'on tendrait à admettre dans ce cas la coexistence de deux malformations indépendantes. Les auteurs précédemment cités font appel pour expliquer la transposition complète à la théorie de SPITZER. Cette théorie met l'accent sur l'importance de la torsion de

.../...

180 ° qui se produit normalement dans le développement du coeur et sur l'influence de l'hémodynamique dans la réalisation de cette torsion et le développement des septa.

La transposition serait due selon eux à une absence complète de rotation.

Il convient enfin pour terminer cette étude, d'élargir le problème et de ne plus considérer l'atrésie mitrale seulement dans le cadre restreint des malformations cardiaques mais dans celui des autres malformations de l'organisme tout entier.

PERKORPF et WIRTINGER en 1935 sont arrivés à la conclusion que la transposition des gros vaisseaux entrait dans le cadre de l'assymétrie viscérale. TORGENSEN (90), reprenant leur idée a signalé la fréquence de l'association de malformations cardiaques à d'autres malformations qu'il inclut dans ce schéma de l'assymétrie viscérale dont il a étudié les facteurs génériques. Notant la fréquence de la coexistence d'atrésie mitrale et de transposition, il fait intervenir un désordre de croissance des bourgeons endocardiques, en admettant que fréquemment l'endocardite ou des facteurs hémodynamiques peuvent aggraver les malformations d'ordre génétique.

Il est intéressant de rappeler, à propos de cette théorie, qui admet une inter-influence des facteurs génétiques conditionnant l'assymétrie viscérale et le développement du coeur, la théorie de BREDT qui envisage une croissance également assymétrique des différentes parties du tube cardiaque pour expliquer de telles malformations.

C'est sur cette optique un peu élargie que nous concluerons ce court aperçu des différentes théories ayant été proposées, qui font apparaître toute l'importance des facteurs génétiques en même temps que les nombreuses inconnues existant encore dans ce domaine.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

.../...

C H A P I T R E C I N Q U I E M E

.../...

E T U D E C L I N I Q U E

ETIOLOGIE.

L'atrésie mitrale est une affection rare même si on la compare aux autres atrésies orificielles, notamment aortiques et tricuspidiennes. ABOTT estime qu'elle représente 5 ‰ des malformations cardiaques. EDWARDS en note cinq cas sur 212 cardiopathies. Nous avons relevé 56 cas d'atrésie mitrales sans atrésie aortique, et avons simplement étudié 21 cas où ces deux malformations sont associées bien qu'une telle éventalité soit plus fréquente dans la littérature que la première.

L'affection frappe indifféremment les deux sexes, les proportions variant selon les statistiques et BROCKMAN trouve un total de 20 garçons pour 13 filles. En fait, il semble d'après nos cas que la proportion soit à peu près identique pour chaque sexe.

Tous les auteurs indiquent la pauvreté des antécédents pathologiques dans les cas qu'ils publient, aussi bien en ce qui concerne les parents que la grossesse proprement dite. Pour notre part, les seules choses à noter sont un cas d'asthme maternel et un cas de mongolisme chez un parent. Les cas relevés dans la littérature signalent quelquefois des antécédents de fausse-couche, de diabète, d'hydramnios. Très peu d'exemples existent de maladies en cours de grossesse, surtout dans le premier trimestre. A noter que deux soeurs ont présenté une atrésie mitrale. Comme en ce qui concerne toutes les autres cardiopathies congénitales, l'enquête étiologique est donc peu instructive.

.../...

CONDUITE DU DIAGNOSTIC MEDICAL D'APPROCHE.

Il s'agit d'un diagnostic difficile en raison de la rareté de l'affection et du tableau clinique variable qu'elle produit, d'autant qu'il peut exister d'autres malformations associées. Néanmoins certains caractères se retrouvent avec une fréquence assez grande pour orienter le diagnostic.

LA CYANOSE :

C'est un caractère pratiquement constant et l'atrésie mitrale entre ainsi dans le groupe des cardiopathies congénitales cyanogènes. Parfois difficile à mettre en évidence, en raison de son caractère modéré, elle doit être recherchée au niveau des extrèmités et des muqueuses. Volontiers continue, elle peut n'apparaître que par intermittence, notamment au moment des cris et des prises alimentaires. Sa date d'apparition est également variable, allant des premiers moments de la vie à une période plus tardive de quelques jours, voire quelques mois. Elle s'accompagne d'une polyglobulie (4.900.000 et 7.200.000 dans nos deux cas où une numération a été pratiquée) et d'untaux d'hémoglobine élevé (112 et 125?%).

Son apparition s'explique aisément par la physiopathologie de la malformation et la désaturation du sang périphérique. Pour certains auteurs, elle serait aggravée par la fermeture de la communication inter-auriculaire. De toute façon, l'apparition d'une insuffisance ventriculaire droite en fin d'évolution, concourt à la rendre plus évidente.

Deux auteurs ont signalé l'absence de cyanose dans les cas qu'ils ont publiés. CAUSSADE en signale un cas qu'il explique par l'existence d'un complexe petite aorte grosse pulmonaire, avec absence de canal artériel, ce qui assurait un mélange plus riche en sang saturé que désaturé.

Dans toutes nos observations, la cyanose a été notée précocément.

.../...

LA DYSPNEE :

est également presque toujours notée plus ou moins permanente s'exacerbant par poussées.

L'ALTERATION DE L'ETAT GENERAL :

est la conséquence normale de l'affection. L'hypotrophie est fréquente et frappe d'emblée chez les sujets qui survivent plusieurs mois. Elle a motivé l'hospitalisation dans l'un de nos cas. La difficulté de l'alimentation, responsable d'accès de dyspnée et de cyanose, la courbe de poids insuffisante, le déficit staturo pondéral, sont la règle chez ces enfants par ailleurs apathiques. Des convulsions ont été signalées. L'évolution se fait dans l'apyrexie.

L'EXAMEN :

n'apporte souvent que des signes inconstants ou peu pathognomoniques.

Il peut révéler d'autres malformations extra-cardiaques associées, rencontrées en moyenne une fois sur deux qu'il s'agisse de bec de lièvre, de malformations rachidiennes ou d'anomalies viscérales.

L'auscultation cardiaque montre des bruits en général normaux et une tachycardie variable.

Le fait le plus souvent rencontré est l'existence d'un souffle, non pathognomique d'ailleurs, car variable selon les cas, dans son siège, son intensité, voire sa place dans le rythme cardiaque. En règle cependant, il s'agit d'un souffle systolique noté dans un cas sur deux en moyenne. Il peut être apexien, précordial, parasternal et, comme le fait remarquer TAUSSIG, son appréciation est rendue difficile par la petite taille du coeur chez le nouveau-né.

Il ne permet pas, le plus souvent, un diagnostic d'auscultation. Néanmoins, dans quelques cas où existait un rétrécissement de l'artère pulmonaire, la constatation d'un

.../...

souffle systolique caractéristique au foyer pulmonaire et parfois même celle d'un frémissement ont rendu possible le diagnostic de cette malformation surajoutée.

L'existence d'un souffle systolique a été signalée dans un seul de nos cas.

Un souffle diastolique a été découvert exceptionnellement sans que le diagnostic ait pu en être éclairé d'avantage.

L'exclusion du ventricule gauche du circuit sanguin intra-cardiaque fait que l'on doit rechercher l'origine de tels souffles dans les malformations associées : essentiellement communication inter-auriculaire et canal artériel, outre le rétrécissement pulmonaire déjà envisagé. On ne possède pas à leur sujet de renseignement phonocardiographique.

L'augmentation du deuxième bruit au foyer pulmonaire est signalée par WATSON ROWE DUCKWORTH qui le notent dans 17 cas sur les 19 où il avait été étudié..

A la périphérie, l'affaiblissement classique du pouls fémoral en rapport avec la sténose ou l'atrésie de l'aorte n'est pas constant et il est rarement noté dans les cas avec aorte perméable. Dans nos deux observations où il a été recherché, il était normal.

Les chiffres tensionnels sont rarement précisés par les auteurs. Ils sont classiquement abaissés.

Enfin, soit précocément, soit après un certain délai d'évolution, apparaissent des signes d'insuffisance ventriculaire droite : tachycardie, galop qui a été noté dans l'une de nos observations. L'abaissement du choc de la pointe traduit la dilatation cardiaque.

La défaillance est confirmée par le reste de l'examen : l'auscultation pulmonaire montre l'existence du râle de stase. La palpation abdominale objective l'hépatomégalie souvent considérable notée dans quatre de nos cas de façon précoce. Il existe volontiers une protéinurie et la constatation

.../...

d'oedèmes a été rapportée.

L'examen clinique, cardiaque plus particulièrement est, somme toute, assez décevant. Il n'apporte que peu d'éléments dans la conduite du diagnostic.

L'examen radiologique du coeur et des poumons a été pratiqué dans un nombre de cas suffisant, pour juger des renseignements qu'il peut apporter. Il montre essentiellement l'augmentation de volume du coeur présente dans nos cinq observations.

TAUSSIG a insisté sur l'intérêt de l'examen radioscopique préalable qui permet d'apprécier la dynamique et la pulsatilité des différents segments de la silhouette cardiaque.

De face, l'élargissement de l'ombre cardiaque est souvent considérable, occupant plus de la moitié de la surface thoracique. Le coeur est fréquemment décrit comme globuleux mais on note surtout un débord droit en rapport avec la dilatation de l'oreillette droite.

La pointe est volontiers relevée, évoquant la dilatation ventriculaire droite.

Les artères pulmonaires sont en règle dilatées, ce qui va de pair avec une augmentation de la trame vasculaire dans les champs pulmonaires, même en l'absence de stase. Toutefois, l'interprétation de l'image des pédicules pulmonaires peut être génée par la présence du thymus parfois volumineux. Les seuls cas où font défaut ces signes d'hypervascularisation sont ceux où un rétrécissement de l'artère pulmonaire coexiste avec l'atrésie mitrale et où l'on note au contraire une hyperclarté des poumons. Enfin, la veine cave supérieure est augmentée de volume.

Sur le profil, on retrouve la dilatation du ventricule droit responsable d'un comblement de l'espace rétrosternal antérieur.

Les incidences obliques présentent certainement de

.../...

l'intérêt mais sont plus rarement décrites.

- l'oblique antérieure droite montre elle aussi l'augmentation de volume des cavités droites et de l'artère pulmonaire ;

- l'oblique antérieure gauche permet en principe d'évaluer le volume des cavités gauches notamment en appréciant l'espace clair postérieur, encore que l'hypertrophie du ventricule droit puisse repousser en arrière le coeur gauche et donner une impression trompeuse de dilatation de ce dernier. Nous n'avons malheureusement pas de telles données dans nos propres cas où l'examen radiologique s'est limité aux clichés de face et de profil. Il semble néanmoins que l'incidence en oblique antérieure gauche devrait faire suspecter la petite taille, voire l'hypoplasie des cavités gauches.

Restent les cas plus particuliers, notamment ceux où existe une transposition qui peut être suspectée sur l'aspect du pédicule.

En somme, la radiographie montre donc une cardiomégalie développée aux dépends des cavités droites jointe à une augmentation de la circulation pulmonaire. Un tel tableau est assez rare chez le nouveau-né.

Des exceptions ont bien entendu été rapportées. C'est ainsi que FRIEDMANN signale un cas d'atrésie aortique et d'hypoplasie du ventricule gauche où n'existait aucune dilatation cardiaque sur deux clichés successifs, ce qui ôterait de la valeur aux signes précédemment décrits. En fait, il s'agit là d'une rareté (trois cas dans la littérature). De même KJELLBERG a rapporté un cas avec dilatation de l'oreillette gauche, cas dans lequel d'ailleurs il n'existait pas de communication inter-auriculaire.

L'ELECTRO-CARDIOGRAMME :

a été pratiqué dans trois de nos cas. Il a montré

.../...

un axe droit, une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite. C'est là les traits les plus communément notés dans la littérature.

L'axe électrique du coeur est pratiquement toujours droit, parfois de façon extrême.

Dans de nombreux cas on note une position horizontale ou semi-horizontale du coeur ainsi qu'une rotation horaire.

Quelques rares auteurs ont publiés pourtant des cas d'atrésie mitrale avec axe gauche : FRIEDMANN notamment rapporte un cas d'atrésie mitrale avec hypoplasie du coeur gauche où existait un axe gauche marqué. Il rappelle un cas semblable présenté par SOLOFF d'atrésie mitrale et aortique où l'axe était également gauche, ce qui s'expliquerait par le fait que la déviation de l'axe dépend surtout de la position électrique du coeur si bien que l'on peut avoir un axe gauche indépendamment de la cavité dilatée.

Ce cas rarissime pose des problèmes d'interprétation électrocardiographique délicate. MEGEVAND a ainsi publié un cas d'hypertrophie ventriculaire gauche associé à un axe gauche, alors que l'examen anatomique a montré par la suite l'absence de ventricule gauche.

Une Hypertrophie ventriculaire droite est rencontrée de façon habituelle. Elle ne va évidemment pas de pair avec les plus grandes dilatations mais avec les musculatures les plus développées.

L'Hypertrophie auriculaire droite double celle du ventricule, l'onde P est développée, particulièrement en P2 et P3 donnant parfois le classique schéma P2 PI P3.

Outre ces signes de prépondérance droite, ont été signalées des ondes Q en précordiales droites, des modifications de l'onde T. Celle-ci est, en général, positive en V1 mais des troubles de la repolarisation peuvent se voir qui

.../...

pour certains ont pu évoquer une ischémie (DONZELOT - VOUSSURE - TAUSSIG - CAUSSADE). On peut supposer que les conditions défectueuses de la circulation coronaire seraient suffisantes pour expliquer une mauvaise nutrition et une souffrance du myocarde. Il est intéressant de rappeler l'hypothèse de LEV et MILLIAN rapportant un cas de sténose aortique avec troubles de conduction, qu'ils attribuaient à l'envahissement du faisceau de His par la sclérose sous-endocardique. De telles lésions histologiques existent parfois dans l'atrésie mitrale. Cependant, il ne semble pas exister fréquemment de troubles de conduction.

Donc axe droit, hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite, voire altération de l'onde T, sont les conclusions habituelles de l'électro-cardiogramme.

La recherche d'un diagnostic plus aisé à l'aide d'examens spéciaux semblerait alors souhaitable. Ceux-ci ont rarement été pratiqués que ce soit en raison de l'état des malades ou à cause de leur courte survie.

L'oxymétrie qui permet de préciser l'état de désaturation du sang circulant au repos ou à l'effort, est facilement réalisable.

L'engiocardiographie semble l'examen capable de lever tous les doutes. Elle devrait préciser en effet la petite taille de l'oreillette gauche, l'absence d'opacification du ventricule gauche, l'existence de la communication inter-auriculaire. Elle objectiverait également, l'état des gros vaisseaux, qu'il s'agisse de transposition ou du canal artériel injectant directement l'aorte descendante. Un tel examen a été rapporté par quatre auteurs. Il semble que l'angiographie veineuse n'ait pas apporté toutes satisfactions, le remplissage des cavités droites masquant le reste du coeur et gênant l'interprétation des clichés. Néanmoins, elle apporte de précieux renseignements, notamment sur l'hypoplasie

.../...

du ventricule gauche, le remplissage de l'aorte s'il n'existe pas d'atrésie aortique, l'éjection pulmonaire et même dans deux cas on a noté l'imprégnation de l'oreillette gauche par le sang veineux pulmonaire. L'injection directe d'une substance de contraste dans l'oreillette gauche serait certainement plus satisfaisante. Elle n'a pas encore été pratiquée.

Le cathétérisme cardiaque enfin devrait apporter les derniers éléments du diagnostic. Les rares cas où il a été pratiqué (95) ont objectivé l'élévation de la saturation du sang en oxygène entre la veine cave et l'oreillette droite. Dans un cas, a été noté une saturation dans l'oreillette gauche, supérieure à celle de l'oreillette droite comme il était logique de le supposer. Le cathétérisme objective encore le shunt gauche-droite et montre une pression systolique égale à celle de la grande circulation dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Une pression et une saturation en oxygène voisines ont également été découvertes dans l'aorte dont le cathétérisme a pu être réalisé à travers le canal artériel. (KJELLBERG)

La clef du diagnostic positif semble donc résider dans ces examens spéciaux. En leur absence, ce qui représente l'éventualité la plus fréquente, un tel diagnostic est malaisé.

On est en présence d'un nouveau-né qui accuse de façon continue ou par accès de la cyanose et de la dyspnée. Il s'alimente mal, sa courbe de poids est insuffisante, il est apathique. On retient à l'examen clinique ou para-clinique une dilatation cardiaque précoce aux dépends des cavités droites, une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite avec un axe droit, parfois une augmentation du deuxième bruit au foyer pulmonaire, un souffle atypique.

La précocité de ce retentissement ventriculaire droit, l'augmentation de l'artère pulmonaire, de la circulation pulmonaire, de la veine cave supérieure, parfois

.../...

l'insuffisance ventriculaire droite, peuvent faire suspecter une surcharge énorme du coeur droit et une déficience du coeur gauche dont on ne constate aucun signe d'activité électrique, radiologique et qui explique la faiblesse du pouls et de la tension artérielle quand elle existe. (Une sténose de l'isthme ne peut être discutée).

Le tableau clinique permet donc d'envisager l'hypothèse d'une hypoplasie du coeur gauche, mais doit faire discuter également d'autres diagnostics.

1° - Lorsqu'existe une diminution nette de la vascularisation pulmonaire on peut penser aux malformations dans lesquelles existent une anomalie de l'artère pulmonaire.

Néanmoins,

- le rétrécissement pulmonaire ou l'atrésie ne donnent pas de modifications aussi précoces du volume cardiaque ;

- la tétralogie de FALLOT également, n'influence que plus tardivement la surface cardiaque, dont la silhouette ne devient typique que plus tard. L'étude attentive du cône pulmonaire permettrait de l'éliminer ?

- plus difficile est le cas où existent une transposition des gros vaisseaux, un rétrécissement pulmonaire qui peuvent être associés à une atrésie mitrale.

2° - Une augmentation de l'image vasculaire des poumons avec artère pulmonaire saillante peut se voir dans une transposition des gros vaisseaux, avec septum interventriculaire intact, ou dans une anomalie totale du retour veineux. Là encore, le tableau clinique est identique parfois mais le coeur reste peu augmenté de volume. De même dans le Troncus artériosus, la silhouette cardiaque est différente, avec un aspect concave de la base du coeur, dans la région parasternale gauche. En oblique antérieure droite on note une

.../...

angulation caractéristique avec image en tablette (TAUSSIG).

Quand à la sténose mitrale congénitale, elle est responsable de tableaux en général moins intenses et d'apparition plus tardive.

TAUSSIG a insisté dans la conduite du diagnostic sur l'importance de l'étude radiologique sous différentes incidences. L'électro-cardiogramme a été proposé comme une aide non négligeable lorsqu'existent des ondes Qr en précordiale droite.

Le diagnostic semble impossible enfin avec l'atrésie aortique qui peut coexister ou être isolée. Il nécessite l'angiographie, le cathétérisme lui-même étant alors insuffisant.

LE PRONOSTIC de l'atrésie mitrale est évidemment sombre. La majorité des malades meurt dans la période néonatale, bien souvent sans laisser le temps de faire un bilan complet de l'affection.

Tous les auteurs se sont plu à souligner cette mortalité précoce dans l'insuffisance cardiaque et l'anoxie. BROCKMAN dans sa statistique montre plus de la moitié de décès dans la première semaine et les deux-tiers avant le premier mois.

Néanmoins, comme nous l'avons déjà noté, il faut opposer, semble-t-il, les cas où existe une atrésie biorificielle de ceux où l'atrésie mitrale est isolée.

- Dans la première catégorie TELLER admet 70 % de décès dans les premiers jours et la survie maxima qu'il note est de dix-neuf semaines. Sur quarante-et-un cas d'atrésie aortique étudiés par FRIEDMANN, deux seulement ont vécu plus d'un mois.

- Au contraire, sur la série de cinquante-six cas envisagés d'atrésie mitrale isolée, nous notons vingt survies égales ou supérieures à trois mois dont cinq de plus d'un an,

.../...

fait que l'on peut attribuer aux meilleures conditions de travail et de nutrition du myocarde.

Est-ce à dire que le diagnostic une fois fait apparaisse une possibilité de traitement de cette malformation majeure ? Il ne le semble pas, aucune technique chirurgicale n'est encore capable de suppléer à l'absence du ventricule gauche. Et la possibilité évoquée d'élargissement de la communication inter-auriculaire (FRIEDMANN) ne saurait apporter qu'un bénéfice restreint.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

C O N C L U S I O N S

L'atrésie mitrale représente une cardiopathie congénitale rare, cyanogène, de pronostic immédiat très sombre.

A la lumière de cinq observations personnelles et d'une revue de la littérature, on peut proposer les conclusions suivantes :

- 1°) Sur le plan anat-mo-pathologique, si l'atrésie mitrale reste le fait essentiel, elle se double d'une hypoplasie des cavités gauches (oreillettes et ventricules constamment et orifice aortique fréquemment) et d'une dilatation hypertrophie des cavités droites. L'association avec une communication inter-auriculaire et un canal artériel est d'observation courante. De façon plus contingente existent une communication inter-ventriculaire et une malposition des vaisseaux de la base.

- 2°) Sous l'angle embryologique, l'hypothèse de l'endocardite foetale n'est plus admise actuellement. On insiste sur le trouble primitif du développement des cavités gauches, soit par déviation du cloisonnement septal, soit par défaut de croissance des cavités gauches, soit même par l'intervention de facteurs hémodynamiques secondaires à l'atrésie mitrale.

- 3°) Sous l'angle physiopathologique, la circulation reste après la naissance du type foetal. Le canal artériel, en cas d'atrésie aortique, est la seule voie possible d'apport sanguin à la circulation systémique. De toute façon,

.../...

la cyanose est conditionnée par le shunt droite-gauche à l'étage auriculaire ou pulmonaire, voire par les malpositions des gros vaisseaux. L'irrigation des vaisseaux coronaires anatomiquement normaux, est qualitativement et quantitativement insuffisante.

- 4°) Sous l'angle clinique, bien que sans sanction thérapeutique chirurgicale actuelle, le diagnostic se pose au sein des cardiopathies congénitales cyanogènes. Il s'appuie sur la constatation d'une hypertrophie dilatation radio-électrique des cavités droites associée à l'absence d'activité électrocardiographique du ventricule gauche. Des examens complémentaires (cathétérisme, angiographie) sont nécessaires pour affirmer le diagnostic évoqué cliniquement.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

Vu, le Doyen :
H. HERMANN

Le Président de la Thèse :
Professeur FROMENT.

Vu et permis d'imprimer, LYON, le 6 Mai 1961
Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

Pierre LOUIS.

B I B L I O G R A P H I E

1	ABRAMS	Circulation .	18 - 206 - I958
2	ASCH WOLMAN	Am. J.dis. Child.	58 - 8 - 1939
3	ABOTT	Atlas of congénital Cardiac diséases	
4	ABOTT-DAWSON	Intern Clin.	4 - 156 - 1924
5	ANDERSON-SANO	Am. J. dis. Child.	62 - 629 - 1941
6	BERGMAN-MORALES	Acta. Paediat.	35 - 364 - 1948
7	BROCKMANN	Am. Heart J.	40 - 301 - 1950
8	BRENIER	Thèse Paris n	n°171 - 1957
9	BROUSTET-BRICAUD	Arch. Mal. coeur.	12 - 1397 - 1959
10	BOROW -DIMAIO	Am; J. clin. Path.	26 - 676 - 1953
11	BELLET-GOULEY	Am. J. M. Sc.	183 - 458 - 1932
12	BROWN	Congénital Heart diseases London 1950	
13	CAMPBELL	Guy's Hosp. Rep.	102 - 99 - 1953
14	CAUSSADE	Sem. Hop. Paris An. Pédiat. Juin 1955	
15	CLARK	Lancet.	2 - 664 - 1848
16	CASTROVICI	Dis. Chest.	31 -180 - 1957
17	COPOLETTA-WOLLBACK	Am. J. Path.	9 - 55 - 1933
18	CONN-CLARK	Am. J. Med.	8 - 1950
19	DUDZUS	Arch. F. Path. Anat.	237 - 32 - 1922
20	DURIE-WYNDHAM	M. J. Australia	2 - 174 - 1942
21	DONZELOT	Traité des Cardiopathies congénitales	
22	-DONALY	J.A.M.A.	82 - 1318 - 1924
23	DOLGOPOL	J. Tehn. Méth.	13. - 100 - 1934
24	DOGRAMACI-GREN .	J. Pédiat.	30 - 295 - 1947
25	DE MEY	Acta. Cardiologica	9 - 77 - 1954
26	EVANS	Quart. J. Med.	2 - 1 - 1933
27	EDWARDS-RODGERS	J. techn. Méth.	27 - 62 - 1947
28	EDWARDS-DUSHANE	Arch. Path.	49 - 517 -1950
29	FRIEDMAN -MURPHY	J. Pédiat.	38 - 354 - 1951
30	FRIEDMAN-MURPHY	Am.J dis. child.	90 - 176 - 1955

.../...

31 FREDBERG — J. of. Mt Sinaï Hosp. 8 - 521 - 1942

32 FARBER-HUBBARD — Am. J. M. Sc. 186 - 705 - 1933

33 GASPAR — Am. J. Path. 5 - 285 - 1929

34 GIBSON-CLIFTON — Am. J, dis. Child. 55 - 761 -

35 GROSS — Arch. Paht. 31 - 163 - 1941

36 GOULD — Pathology of the heart

37 GAUSS — Am. J. dis. Child. 12 - 606 - 1916

38 HU — Am. J. Path. 5 - 389 - 1929

39 HARRIS-FARBER — Arch. Path. 28 - 427 - 1939

40 HOLMANN — Brit. Heart. J. 20 - 1929-1958

41 HASTINGS — J. Techn. Méd. 12 - 194 - 1929

42 HYMAN — Arch. Path. 42 - 590 - 1946

43 IVEMARK — Acta Pédiat. 44 - sup. 104,1955

44 JOST — Thèse de GIESSEN

45 KONSTANTINOWICH — Am. H.J. 8 - 587 - 1932

46 KRUMBHARR — J. Mt Sinaï Hosp. 8 - 737 - 1942

47 KINTNER — Lab. Invest. 2 - 388 - 1953

48 KJELLBERG — Diagnostic of congénital. Heart diseases

49 KLEINERMAN — Arch. Paht. 65 - 490 - 1958

50 KING — Arch. int. Méd. 38 - 69 - 1926

51 KEITH — J. Anato. Physio. 46 - 211 - 1911

52 LIPPINCOTT — Am. Heart J. 17 - 502 - 1939

53 LARGE — Am. J. Méd. Sc. 219 - 268 - 1950

54 LAWRENCE-NABARRO — J. Anato. Physio. 36 - 63 - 1901

55 LAM — Am. H.J. 46 - 314 - 1943

56 LEV-KILLIAN — Am. H.J. 24 - 794 - 1942

57 MOORE — Heart. 8 - 297 - 1921

58 MAC-INTOSH — Am. H. J. 1 - 735 - 1926 / 29 - 90 - 1945

59 MONIE-DE PAPE — Am. H. J. 40 - 595 - 1950

60 MANHOFF-HOWE — Am. H. J. 29 - 90 - 1945

61 MARCONDES — Arq. Brasil. Cardiol. 3 - 329 - 1950

62 MEGEVAND — J. Pédiat. 43 - 697 - 1953

63 MONCKEBERG — Henke. Lubarsch' Handb. d. Spez. Path. Berli

64 MONSERRAT — Prensa. Méd. Argent. 24 - 1668-1937

65 NIHOYANNOPOULOS — J. Clin. Path. 9 - 323 - 1956

66 NOONAN — Péd. Clin. North. América 1029 - Nov. 1958

.../...

67 NADAS — Pédiat. Cardiol. Philadelphie 1957

68 NEWERLA — Arch. Pédiat. 61 - 68 - 1944

69 NEWERLA — Am. J. Dis. Child. 78 - 28 - 1949

70 ODGERS — J. Anato. 73 - 643 - 1939

71 PHILPOTT — An. Int. Méd. 2 - 422 - 1928

72 PHILPOTT — J. Techn. Méth. 17 - 119 - 1937

73 PUTSCHAR — Am. J. Clin. Path. 26 - 429 - 1956

74 ROSSI — In "60 Jahre Hommel" p.216 -

75 ROSSMANN — Am. J. Dis. Child. 64 - 872 - 1942

76 ROBERTS — Am. H. J. 12 - 448 - 1936

77 ROBERTS — J. Techn. Méth. 17 - 108 - 1937

78 SOLOFF — Am. H. J. 37 - 123 - 1949

79 SHAPIRO — Arch. Path. 10 - 671 - 1930

80 SIDDOWAY — Am. J. Dis. Child. 84 - 706 - 1952

81 SPOLVERINE-BARBIERI — Jahrb. Kinderh. 6 - 472 - 1902

83 SCRIBA — Zentralb. Allerg. Path. 67 - 353 - 1937

84 SMULDERS-VAUSSURE — Revue Belge de Pathologie 25 - 357 - 1956

85 SPRINKEL — J. Techn. Méth. 16 - 79 - 1936

82 SCHWANEN — Ztschr. Geburt. u. gynak. 106 - 416 - 1932

86 TELLER — Am. H. J. 56 - 304 - 1952

87 TAUSSIG — Congénital malformation of the Heart.

88 THEREMIN — Etude des affections congénitales du coeur

89 TAUSSIG — Bull. John. Hopkin. Hosp. 76 - 75 -

90 TORGESEN — Act. Radiol. 33 - 131 -

91 VEGA — Rev. Cubana Pédiat. 28 - 545 -

92 VOUSSURE — Acta Cardiologica 11 - 185 - 19

93 VOGT — Thèse Genève 1951

94 VREJOIU — Arch. Mal. Coeur 6 - 696 - 19

95 WATSON- ROWE — Pédiatrics 25 - 450 - 19

96 WALTER-KLINCK — Am. H. J. 24 - 752 - 1942

97 WIGLESWORTH — J. Tech. Méth.

98 WALLS — Lancet. 2 - 668 - 1941

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

ATRESIE MITRALE AVEC VALVE AORTIQUE NORMALE

	Sexe Age	Cyanose Dyspnée	Souffle	Radio	E.C.G.	V.G.	O.G	V.D O.D	C.I.A	C.I.V	C.A.	A.P	Aorte	Gr.Vx	Anomalies Ext. Car.
THEREMIN	M.2j					R	H	D	O	+	+	Bi	N	N	+
JOST	F.7j					R	H	D	FO	+	+	Bi	Coar	N	+
LAWRENCE NABARRO	FI4S	+	?			R	H	D	FO	+	+	N	Coar	N	+
SPOLVERINI-BARBIERI	M40j	+	S.S			R	H	D	FO	+	+	N		Dex	
DUDZUS	FI2m	+	S.S	Coeur Glob.		O	H	D	FO		F	N		Tr	
HU	M 7m	+				O	H	D	+		O	St		Tr	+
SCHWANEN	? 8m	+	O	Coeur D		O	H	D	FO		F	N		N	
EVANS	M 2s					R	H	D	FO	+	+	N	Coar	N	+
SCRIBA	F Oj					P	H	D	+	+	?	N		Dex	
HARRIS-FARBER	M 9j					I	H	D	FO	O	+	N	Coar	Dex	+
HARRIS-FARBER	F 4j					R	H	D	FO	+	?	N	?	Dex	+
KRUMBHARR	F Oj					R	H	D	FO	+	?	St		Tr	+
DURIE-WYNDHAM	F43h	+				N	H	D	+	+	+	At	Dr	N	
MANHOFF-HOWE	F 2j	+		Coeur D		N	H	D	+	+	+	N		Tr	+
TAUSSIG	MIOs	+	O	N	Â Dr	O?	H	D	FO		?	N		Tr	
EDWARDS-RODGERS	M 4m	+	SS+SD	Coeur Dr	Â Dr	P	H	D	FO	+	F	Bi		Tr	
BERGMANN-MORALES	F5m½	+	O			N	H	D	FO	+	+	N	?	N	
BROCKMANN	F 2j	+				O	H	D	FO		+	N	Coar	Tr	+
LARGE	MI⁴j	+	O			R	H	D	FO	+	+	N	Coar	Dex	
EDWARDS-DUSANE	F27j	+	S.S	Coeur D	Â I50 HVD	N	H	D	O	+	+	N	Coar	N	
CONN-CLARK-KISSANE	M 9j	+	S.S	Coeur D		P	H	D	+	+	?	N		N	
MARCONDES	M 3a	+	S.S	Basse étroite	Â Dr	O	H	D	+		+	St	Dr	Tr	
LAM	F 3m	+	S.S	Tetralogie	A 90 HVD	N	H	D	O	+	+	At		Dex	
Campbell	F 4a	+	S.S	Coeur D	A Dr	O	H	D	+		?	St		Dex	+
MEGEVAND	M 2m	+	S.S	Coeur D	A 42 HVG	O	H	D	+		+	N	Coar	Tr	
KINTNER	FI4h	+	O			P	H	D	O	+	+	N	Coar	N	+
ROSSI	M Ij	O		Coeur D		P	H	D	+	+	+	N		N	
KJELLBERG	FIIm	+	O	Coeur & O.GD	HVD	O	D	D	O		+	N		N	
IVEMARK	M7m½	+				O	H	D	FO		O	St	Dr	Tr	+
FRIEDMAN	FIOj	+	S.S		Â G	R	H	D	FO	+	+	N	Coar	Dex	
FRIEDMAN	M 4m	+	O	Coeur D ±	Â Dr HVD	R	H	D	FO	+	+	N		Dex	
VEGA	F 7m	+	S.S	Coeur Glob.	A 70	R	H	D	+	+	+	N		N	+
VOUSSURE	M50j	+	S.S	Coeur Glob.	A Dr	O	H	D	FO		+	N		N	
PUTSCHAR-MANION	F ?	+				R	H	D	+	+	+	N		N	+
NIHOYANNOPOULOS	F 2m	+	O	Coeur D	A Dr HVD	O	H	D	+		+	At	Dr	Tr	+
KLEINERMANN	F 2j		O	N		P	H	D	FO	+	+	N	Int	N	+
TELLER	FI6j	+	O			P	H	D	FO	+	+	N		N	+
ABRAMS	? 1s	+	S.S	Coeur D	HVD	R	H	D	FO	+	+	N		N	
HOLLMAN	M17m	+	S.S	Coeur D	HVD HAD	P	H	D	+	+	?	N		TR	
ROSS	M 3j	+	S.S			R	H	D	FO	+	+	N		N	
WATSON-ROWE	M 7j	+	S.S	Coeur D	A160 HVD	O	H	D	FO	+	+	N		TR	+
	M 7m	+	S.S	Coeur D	A120 HVD	R	O	D				St		Dex	+
	F 3j	+	O	Coeur D	A150 HVD	P	H	D	+	+	+	N	Coar	Dex	+
	F 1j	+				P	H	D	FO	+	+	St		Dex	+
KJELLBERG	F 7m	+	S.S	Coeur D	HVD	P	H	D	?	+	+	St	Dr	Tr	+

WATSON-ROWE	F10j	+	0	Coeur D	A 80 HVD	R	H	D	+	+	+	Bi		Tr	+	
	F 1j	+	0			R	H	D	FO	+	+	Bi		Tr	+	
	F 7s	+	S?	Coeur D	A150 HVD	P	H	D	+	+	+	N		Dex	+	
	M 5s	+	0	Coeur D	A130 HVD	R	H	D	FO	+	+	Bi	Coar	Dex	+	
	F25j	+	0	Coeur D	A150 HVD	R	H	D	0	+		St		Dex	+	
	F 5a 10m	+	S.S	Coeur D	A120 HVD	R	H	D	FO	+	F	St		Dex		
	F 5m	+	SS+SD	Coeur D		P	H	D	FO	+	F	St				
Caussade	F 8m	0	S.S	Coeur Dr.D	HVD HAD	R	H	D	FO	+	0	N	H	Dex		
BROUSTET-BRICAUD	3m	+	0	Coeur DR D	A110 HVD	R	H	D	0	+	0	N	N			
Cas nouveaux n°1	M10j	+	0	Coeur Dr.D	A Dr. HVD	R	H	D	FO	+	+	N		N		
n°3	M 4m 8j			Coeur Dr D	HAD HVD	R	H	D	+	+	?	N		Dex		

ATRESIE MITRALE AVEC ATRESIE AORTIQUE

	Sexe Age	Cyanox Dyopnée	Souffle	Radio	ECG	OG	VG	VD	OD	CIA	CIV	CA	AP	AORTE
MOORE	M 6j	+	+			H	0	D	D	FO		+	D	H
PHILPOTT	M62h	+				H	H	D	D	FO	0	+	D	H
SHAPIRO	M 4j					H	H	D	D	FO	+	+	D	H
EVANS	F 4j					H	0	D	D	FO		+	D	H
LIPPINCOTT	M76h	0	0			H	H	D	D	FO	0	+	D	H
SOLOFF	M 2s	+	+	Coeur Dr.D	A G	H	H	D	D	FO	+	+	D	H
KRUMBHARR	2j					H	H	D	D	FO		+	D	H
BOROW	2j					H	H	D	D	0	+		D	H+Tr
MAC INTOSH	5s					H	0	D	D	0		+		H
WALKER	F 5j	+		Hiles D		H	H	D	D	+	0	+	D	H
TELLER	F15j	+	+	Hiles D		H	H	D	D	FO	+	+	D	H
VREIOJU-JOAN	M 8j	+	+	Coeur Dr D	HVD	H	H	D	D	+	0	+	D	H
FRIEDMAN	F 3j	+	+			H	H	D	D	FO	0	+	D	H
TAUSSIG	5j	+	+	Coeur Dr D	A Dr	H	0	D	D	FO		+	D	H
SIDDOWAY	M29j	+	+	Coeur Glob.		H	0	D	D	+		+		H
	63h	+	+	Coeur Dr D	A Dr HVD	H	H	D	D	+	0	+	D	H
		+	+	Coeur D	HVD	H	H	D	D	+		+	D	H
MONIE DE PAPE	F44h	+	0	N		H	0	D	D	+		+	D	H
n° 2	M 7j	+	0	Coeur Dr D		H	H	D	D	FO	+	+	D	H
n° 4	F 7j	+	0	Coeur Dr D	A Dr HVD	H	H	D	D	+	+	+	D	H
Cas nouveaux n° 5	M 2j	+	+	Coeur D		H	H	D	D	FO	0?	+	D	H

H - Hypoplasique
0 - Absent
\+ - Présent
Dr - Droit
D - Dilaté
Glob- Globuleux
Â Dr- Axe droit
Â G - Axe gauche
ECG - Electrocardiogramme
HVD - Hypertrophie ventriculaire droite
VD - Ventricule droit
VG - Ventricule gauche
OD - Oreillette droite
OG - Oreillette gauche
CIA - Communication inter auriculaire
CIV - Communication inter ventriculaire
IO - Foramen ovale
CA - Canal artériel

AP - Artère pulmonaire
Gr Vx- Gros vaisseaux
At - Atrésie
St - Sténose
SS - Souffle systolique
SD - Souffle diastolique
I - Isolé
Int - Interrompu
Tr - Transposition
Dex - Dextroposition
COAR- Coarctation
P - Petit
R - Rudimentaire
Dr - Droit
Bi - Bicuspiodié
N - Normal